



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**FACTORES GENÉTICOS Y AMBIENTALES EN EL
DESARROLLO DE LABIO Y PALADAR FISURADO.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

NANCY ELIZABETH TENA SOTO

TUTOR: Dr. LUIS FERNANDO JACINTO ALEMÁN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



Gracias a Dios por darme todo lo que tengo, por ser quien soy y por estar donde estoy.

Cada día que me levanto lo pienso:

Soy afortunada y una de las razones por las que me siento así, es por saber que tengo a mi lado a personas maravillosas.

A mi papa Agustín Tena; gracias por estar presente no solo en esta etapa tan importante de mi vida, sino en todo momento ofreciéndome lo mejor y buscando lo mejor para mi persona. Por todos los esfuerzos y sacrificios para que siempre tuviera todo lo que he necesitado, por su amor, cariño y palabras. Por enseñarme que “El estudio es la base del éxito”, por eso y por mil cosas más GRACIAS. TE AMO ERES EL MEJOR PAPÁ DEL MUNDO.

A mi mamá Ma.del Carmen Soto; gracias por todos tus consejos, por el apoyo en mi carrera, por tus desvelos, por ser tan comprensiva y buena conmigo, por darme todo lo que está a tu alcance, por ese amor infinito y esa sonrisa que siempre tienes para mí en todo momento. Le doy gracias a Dios por haberme enviado a la mejor mamá. TE AMO CON TODO MI CORAZÓN.

A mi hermana Ana Miriam Tena; por ser mi gran e incondicional amiga, por que fuiste mi primer paciente, porque has sabido estar en todo momento bueno y malo a mi lado, gracias a Dios por que no quiso que estuviera sola en esta vida y me mando tu grata compañía para siempre; gracias por darme ese hermoso sobrino que iluminó nuestras vidas. A ti mi amor chiquito Gael Leroy gracias por llenar



nuestros días de luz con tus risas, siempre estaré para ti y en mi corazón ocupas un lugar muy especial. LOS AMO A LOS DOS

A un gran hombre Marco Antonio Tovar; gracias por ser mi amigo, ahora mi colega pero sobre todo el amor de mi vida, gracias mi amor por tu apoyo en todo momento, por la ayuda en este logro de mi vida profesional y gracias por el amor que me demuestras día a día, por no soltar mi mano y caminar juntos. TE AMO MI AMOR.

A mi asesor de tesina el Dr. Luis Fernando Jacinto Alemán; por su tiempo y apoyo en este trabajo que permite me desarrolle profesionalmente. MIL GRACIAS.

A mi coordinadora del seminario de Patología general; la Dra. Lila Areli Domínguez Sandoval, gracias por estar siempre al pendiente de los avances de mi tesina y por las palabras de apoyo al iniciar el seminario.

A la Universidad Nacional Autónoma de México mil gracias por permitirme ser parte de esta máxima casa de estudios.

A la Facultad de Odontología muchas gracias por hacer posible mi éxito y que cada día ame más mi profesión.

¡ GOYA GOYA, CACHUN CACHUN RRA RRA, CACHUN CACHUN RRA RRA,
GOYA UNIVERSIDAD!



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	5
CAPITULO 1 PROCESOS EMBRIOLÓGICOS NORMALES DEL DESARROLLO DE LABIO Y PALADAR	6
1.1 Embriología de la cabeza	6
1.2 Embriología de cara	12
1.3 Embriología de la cavidad bucal.....	15
CAPÍTULO 2 ALTERACIONES CRANEOFACIALES	28
2.1 Alteración en la formación de la cara y la cavidad bucal.....	28
CAPÍTULO 3 LABIO Y PALADAR FISURADO	32
3.1 Definición.....	32
3.2 Etiología.....	32
3.3 Epidemiología	34
3.5 Métodos de diagnóstico	35
3.6 Clasificación de labio y paladar fisurado.....	36
CAPÍTULO 4 FACTORES AMBIENTALES Y GENÉTICOS EN EL DESARROLLO DE LABIO Y PALADAR FISURADO	42
4.1 Maternos	42
4.2 Farmacológicos.....	46
4.3 Factores genéticos	47
CAPÍTULO 5 TRATAMIENTO	50
5.1 Ortopedia pre-quirúrgica.....	53
5.2 Queilorrafia	55
5.3 Palatorrafia.....	57
CAPÍTULO 6 IMPLICACIÓN ODONTOLÓGICA	59
CONCLUSIONES	62
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	63



INTRODUCCIÓN

El tener conocimiento del crecimiento y desarrollo normal de las estructuras craneofaciales antes y después del nacimiento es fundamental en la práctica odontológica, ya que permitirá entender cómo y en qué momento se forman y desarrollan cada una de ellas, así como comprender cuando se producen algunas alteraciones. Es importante realizar una supervisión periódica del crecimiento y desarrollo de los pacientes en el periodo postnatal, porque de esta manera se puede detectar, intervenir y guiar cualquier desviación de la normalidad en un momento inicial y orientarlo hacia un desarrollo facial y oclusal adecuado.

La característica más típica del desarrollo de la cabeza y cuello es la formación de los arcos branquiales o faríngeos que aparecen entre la cuarta y quinta semana del período embrionario. El conocimiento del desarrollo y las derivaciones del aparato faríngeo es importante no sólo comprender el desarrollo normal de esta región, sino también para entender la base de muchas anomalías congénitas que afectan a estas estructuras.

La mayor parte de las anomalías congénitas de la región de cabeza y cuello se producen cuando persisten en el aparato faríngeo, estructuras que debieron desaparecer con el desarrollo.

El conocimiento del cirujano dentista en esta anomalía es fundamental para el diagnóstico y futuro tratamiento; logrando una óptima rehabilitación en pacientes con labio y paladar fisurado dirigida a mejorar aspecto y salud bucal.



CAPITULO 1 PROCESOS EMBRIOLÓGICOS NORMALES DEL DESARROLLO DE LABIO Y PALADAR

1.1 Embriología de la cabeza

En la formación y desarrollo de la cabeza hay que distinguir dos regiones:

- a. Región neurocraneana. Morfológicamente la más visible del embrión y a partir de ella se forman:
 - Estructuras óseas
 - Sistema nervioso cefálico
 - Ojos, oídos y la porción nerviosa de los órganos olfatorios
- b. Región visceral. Visible en la etapa fetal y postnatal y dará origen a:
 - La porción inicial de los sistemas:
 - Respiratorio: la nariz y las fosas nasales.
 - Digestivo: cavidad bucal y sus anexos.
 - Las estructuras faciales.¹

Región neurocraneana

Crecimiento de la bóveda craneal: la bóveda craneal está constituida por una serie de huesos planos que se originan por formación de hueso intramembranoso. La remodelación y crecimiento se produce fundamentalmente en las zonas de contacto recubiertas de periostio que existen entre los huesos craneales contiguos, o suturas, pero la actividad perióstica también modifica las superficies interiores y exteriores de estos huesos aplanados.

La función primaria de la bóveda craneal es la protección del cerebro, por lo tanto su crecimiento está vinculado al crecimiento del cerebro que, al aumentar de tamaño estimula el crecimiento a nivel de las suturas, así existe una tendencia al eliminar hueso de la superficie interior de la bóveda craneal, al tiempo que se incrementa nuevo hueso en la superficie exterior. ⁴



Crecimiento de la base del cráneo: la base del cráneo soporta y protege el cerebro y la medula espinal, así como articula el cráneo con la columna vertebral, mandíbula y región maxilar.

Su crecimiento es por osificación endocondral con hueso remplazado al cartílago de la sincondrosis. Histológicamente, una sincondrosis se parece a una placa epifisaria de dos caras. Las sincondrosis tienen una zona de hiperplasia celular en el centro con franjas de condrocitos en maduración que se extienden en ambas direcciones y que acabaran por ser sustituidas por hueso.

En el recién nacido la base craneal se puede dividir en tres partes separadas entre sí por las sincondrosis esfenoetmoidal, interesfenoidal y esfenooccipital. La sincondrosis interesfenoidal se osifica inmediatamente después del nacimiento, así la base craneal queda dividida en una zona anterior y otra posterior.

La silla turca muestra variaciones donde encontramos que su parte anterior permanece estable a partir de los cinco años; sin embargo el resto continua remodelándose, presentando reabsorción de la parte posterior hasta los 16 o 17 años.⁴

Sistema nervioso cefálico: el extremo cefálico del mismo, futuro encéfalo, presenta en su organización tres vesículas y dos curvaturas: las vesículas son: a) prosencefálica o cerebro anterior b) mesencefálica o cerebro medio c) rombencefálica o cerebro posterior; mientras que las curvaturas son: a) cefálica (a nivel del cerebro medio) y b) cervical (entre el cerebro posterior y médula espinal).

El telencéfalo se organiza en dos evaginaciones laterales del diencéfalo, dando origen, cada una de ellas, a los hemisferios cerebrales (Figura 1).¹

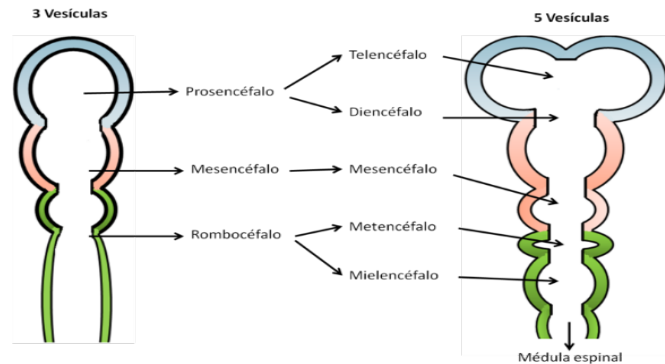


Figura 1 Tubo neural encefálico. Esquema de las vesículas y derivados.

La cavidad del tubo neural da origen al sistema ventricular, compuesto por; un conducto cilíndrico, denominado conducto del epéndimo; una cavidad romboidal denominada cuarto ventrículo; un conducto cilíndrico denominado acueducto de Silvio; por una cavidad aplanada transversalmente denominada el tercer ventrículo y por una cavidad en forma de herradura, que se denominan respectivamente ventrículo lateral derecho e izquierdo.

Algunas células neuroectodérmicas que se encuentran en los bordes laterales del canal neural no se incorporan a la pared del tubo neural y forman las crestas neurales, que originan la mayor parte del sistema nervioso periférico constituido por ganglios y nervios craneales, raquídeos y autónomos. El sistema nervioso autónomo (SNA) a su vez deriva de las células de las crestas neurales llamadas simpatogonias.

Otras células de las crestas proliferan y migran para constituir poblaciones celulares denominadas ectomesenquimáticas o neuroectodérmicas, que al situarse ventralmente contribuyen a formar la mayor parte de las estructuras de la cara y órganos dentarios.

El recién nacido presenta la dotación máxima de neuronas que poseerá durante toda la vida, posteriormente no hay diferenciación de nuevas neuronas. Las células de la neuroglia en cambio continúan proliferando, como así también aumenta el número de conexiones interneuronales. En lo que respecta a las fibras nerviosas el



proceso de mielinización es muy lento, comienza alrededor del cuarto mes y se prolonga hasta los dos años de edad. ¹

Formación de ojos y oídos: al inicio de la cuarta semana comienza el desarrollo de los esbozos de los ojos y de los oídos.

Los ojos se forman en las paredes laterales de la región cefálica del tubo neural donde se forman las vesículas ópticas que se comunican con la luz del tubo neural mediante los pedículos ópticos. Estas vesículas sufren una invaginación que da lugar a una estructura en forma de copa con paredes dobles: denominada cúpula óptica. Simultáneamente la vesícula óptica ejerce una acción inductora sobre el ectodermo que la recubre y forma a su vez otra vesícula llamada vesícula del cristalino.

Avanzando el desarrollo, el gen PAX 6 se expresa en la cúpula óptica y en el ectodermo superficial suprayacente que formara el cristalino. El epitelio de la córnea procede del ectodermo que reviste la cabeza del embrión.

La formación de los oídos comienza cuando aparece a cada lado del cerebro en desarrollo, una placa engrosada del ectodermo superficial llamada placodas óticas o auditivas, que se invaginan y dan lugar a las vesículas de donde deriva el oído interno. Concretamente, cada vesícula se divide en dos porciones, una ventral que da origen al sáculo y conducto coclear y una dorsal a partir de la cual se forman utrículo, conductos semicirculares y conducto endolinfático; formando el laberinto membranoso.

Del cartílago de Meckel forma el martillo y el yunque y del cartílago del segundo arco el estribo, que son los huesos del oído medio. La porción distal de la primera bolsa faríngea dará origen a la cavidad timpánica primitiva, y su porción proximal permanece estrecha dando lugar a la trompa de Eustaquio, por medio de la cual comunicará la caja del tímpano (oído medio) con la cavidad faríngea.



Las orejas se desarrollan a partir de las eminencias auriculares que se ubican en la parte más alta de la futura región del cuello y posteriormente al formarse el maxilar ascienden hasta el nivel de los ojos.¹

Región visceral

Formación de arcos faríngeos o branquiales: en el desarrollo de la cabeza y cuello se da la formación de los arcos branquiales o faríngeos que aparecen entre la cuarta y quinta semana del período embrionario.

Los arcos faríngeos o braquiales están constituidos por un núcleo mesenquimatoso que contiene: una barra cartilaginosa, un elemento muscular, una arteria (arcoaórtica) y un nervio craneal específico. Además forma parte de él, una masa de células ectomesenquimáticas provenientes de la cresta neural. Los arcos están cubiertos por fuera por ectodermo y por dentro por endodermo. Figura 2

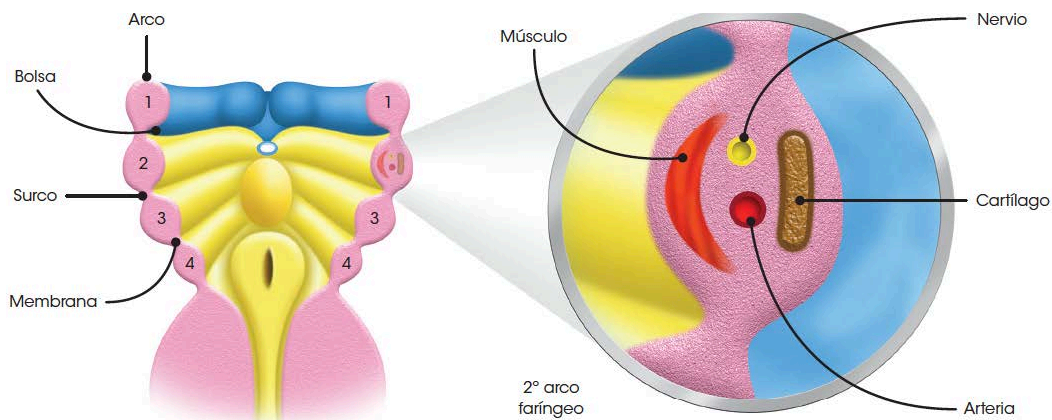


Figura 2 Piso de la faringe primitiva. Disposición de arcos, bolsas y surcos. Fisiología de arcos.²

Entre uno y otro arco branquial, el endodermo de la faringe primitiva sufre una evaginación y da origen a surcos, los cuales más tarde toman la forma de bolsas llamadas bolsas faríngeas. En la superficie del embrión, el ectodermo se invagina y da lugar a depresiones conocidas como surcos branquiales. Figura 3

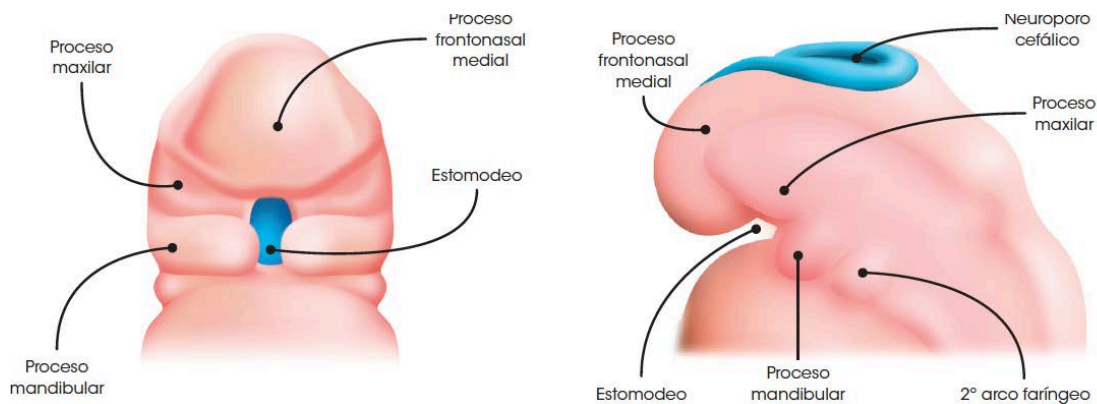


Figura 3 Desarrollo de arcos faríngeos.²

El primer surco y la primera bolsa contribuyen a formar el conducto auditivo externo, el segundo, tercero y cuarto surcos normalmente se obliteran aunque a veces persisten a manera de un seno cervical. La segunda bolsa faríngea origina la amígdala palatina, mientras que la tercera y cuarta bolsas conforman las glándulas paratiroides y el timo. Por la superficie externa del embrión el primer arco da origen a dos salientes: a) el proceso mandibular, que contiene el cartílago de Meckel, y b) el proceso maxilar.

De las células de las crestas neurales derivan componentes de los tejidos conectivos que formaran las siguientes estructuras dentarias: el tejido dentino-pulpar que tiene su origen en la papila dentaria (ectomesénquima embrionario), los tejidos de sostén del diente o periodonto de inserción; hueso alveolar, ligamento y cemento que se forman a partir del saco dentario.¹

Hacia el final de la cuarta semana, el centro de la cara está formado por el estomodeo, rodeado por el primer par de arcos branquiales y pueden identificarse cinco formaciones mesenquimáticas:

1 y 2. Procesos mandibulares, que se ubica caudalmente en relación con el estomodeo.

3 y 4. Procesos maxilares, ubicados en la porción dorsal del primer arco branquial lateralmente al estomodeo.



5. Prominencia frontal, que consiste en una elevación ligeramente redondeada, que se encuentra en situación craneal con respecto al estomodeo. El desarrollo de la cara se ve complementado en etapa ulterior con la formación de los procesos nasales.⁴ Figura 4

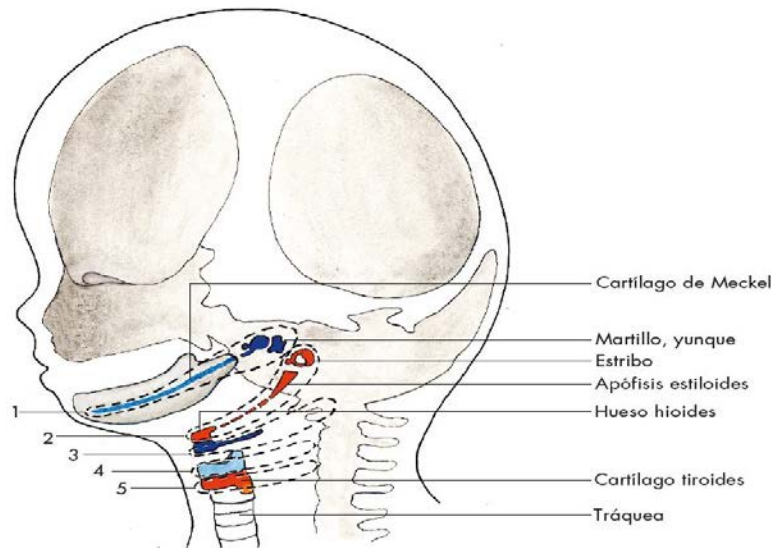


Figura 4 Estructuras derivadas de los arcos faríngeos.⁵

1.2 Embriología de cara

Formación del macizo facial: en la formación del macizo facial (cara) participan cinco procesos ubicados alrededor del estomodeo. Los procesos pares corresponden a las eminencias maxilares y mandibulares respectivamente y del proceso impar es el frontonasal medio. Para algunos autores la cara deriva de siete procesos. Ya que incluyen además, los dos procesos nasales laterales.

Para constituir el macizo facial los procesos se fusionan entre sí; a través de dos mecanismos:

- Fusión aparente. Es consecuencia de que los procesos faciales crecen de modo desigual. Cuando las áreas deprimidas crecen y alcanzan el mismo nivel que sus bordes (nivelación) se dice que existe una consolidación remodeladora o aparente.



- Fusión real. Consiste en la unión a través del mesénquima de procesos que se han desarrollado de forma independiente. Para que sea posible los epitelios se enfrentan primero, luego se desintegran y finalmente el mesénquima de un proceso se funde con el otro. Simultáneamente se produce la reepitelización superficial quedando así constituido un único proceso.

Las etapas que siguen los procesos involucrados y sus desplazamientos, para determinar la configuración de la cara son:

- a. El proceso maxilar crece y se dirige hacia arriba y hacia adelante extendiéndose por debajo de la región del ojo y por encima de la cavidad bucal primitiva.
- b. El proceso mandibular progresa hacia la línea media por debajo del estomodeo para fusionarse con el lado opuesto y formar la mandíbula y el labio inferior. El nervio específico de la región es el V par (Figura 5).⁵

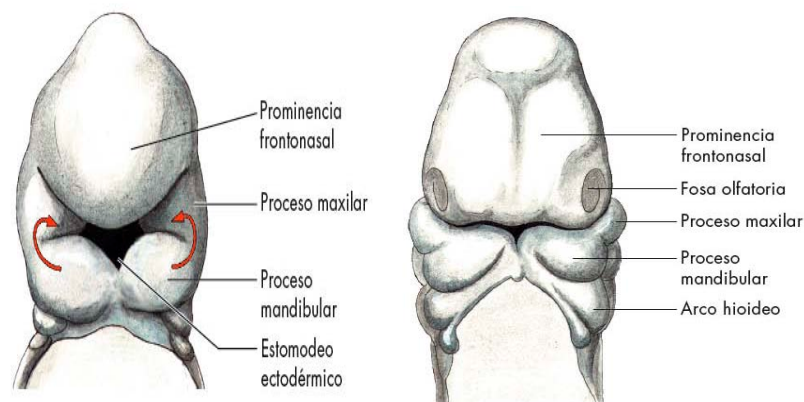


Figura 5 Desarrollo de los procesos de la cara.

- c. Los procesos mandibulares con los maxilares se fusionan lateralmente en la región superficial para formar la mejilla.
- d. Las fosas olfatorias se acercan y el delgado espacio comprendido entre ambas se eleva y da lugar al dorso y punta de la nariz.



El ala de la nariz se forma por fusión de los procesos nasales laterales con los maxilares, separados al comienzo por el surco nasolagrimal, que al fusionarse se tuneliza dando lugar al conducto nasolagrimal.

Al mismo tiempo los ojos migran hacia adelante facilitando la visión binocular y la frente crece por expansión del frontal.⁵

Los procesos nasomedianos se unen por fusión aparente y forman la porción media del labio superior llamada filtrum.¹ Figura 6

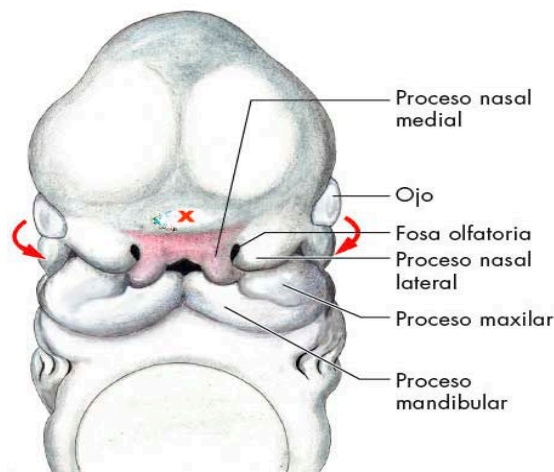


Figura 6 Desarrollo de la cara. ⁵

Formación de la nariz y fosas nasales: al finalizar la cuarta semana aparecen en el proceso frontal dos engrosamientos denominados placodas olfatorias o nasales, que surgen por proliferación del ectodermo superficial. En el curso de la quinta semana las placodas se invaginan en la parte media para formar las fosas nasales. Figura 7

Los bordes de estas fosas nasales al crecer sobresalen y se conocen con el nombre de procesos nasales.

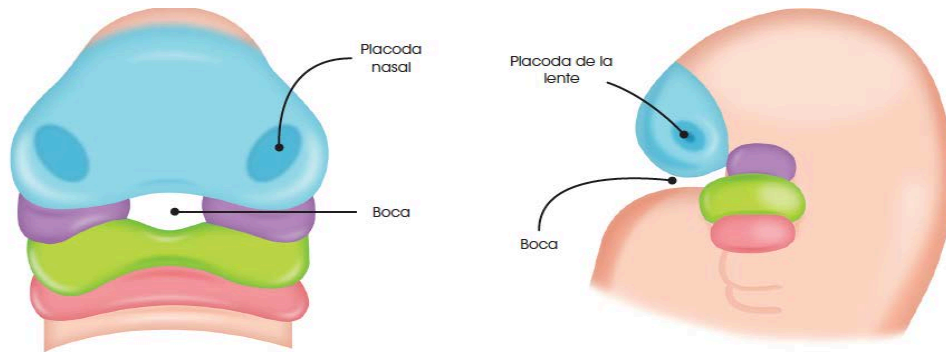


Figura 7 Formación de placodas nasales.²

Entre la sexta y séptima semana los procesos nasales medios y laterales establecen contacto entre sí, por debajo de la fosa olfatoria en desarrollo. La soldadura o fusión de los tres procesos: lateronasal, medionasal y maxilar forma un reborde considerable de tejido en la base de la fosa olfatoria que luego se desarrolla hacia abajo y hacia adelante. Los contornos de la nariz, aunque desproporcionada en tamaño, tienen ya la forma básica.

Los senos paranasales se desarrollan en forma de divertículos de la pared lateral de la nariz y se extienden al maxilar, etmoides, frontal y esfenoides.¹

Los senos maxilares comienzan a desarrollarse durante la vida fetal tardía, se forman a partir de invaginaciones en las paredes de las cavidades nasales y se convierten en extensiones neumáticas de las cavidades nasales en los huesos adyacentes. Las aberturas originales de los divertículos se mantienen y se forman los orificios de los senos en el adulto.¹¹

1.3 Embriología de la cavidad bucal

Al finalizar la tercera semana el embrión trilaminar se pliega. Como consecuencia de este plegamiento embrionario se forma una depresión llamada estomodeo o cavidad bucal primitiva. Esta cavidad está delimitada por delante; por el proceso frontal en desarrollo, por detrás y hacia abajo; por la eminencia cardiaca, lateralmente por los arcos branquiales y en el fondo está separada de la faringe por



la membrana bucofaríngea. La membrana es bilaminar y está constituida por dos capas de células, una de origen ectodérmico y otra endodérmico respectivamente.

El revestimiento del estomodeo es de naturaleza ectodérmica. A nivel del techo se origina una invaginación, es una bolsa adicional derivada del estomodeo llamada bolsa de Rathke, que formara el lóbulo anterior de la hipófisis.

La comunicación entre la cavidad bucal primitiva y la faringe se establece al finalizar la cuarta semana al romperse la membrana bucofaríngea. Las estructuras que rodean el estomodeo crecen y se agrandan rápidamente.

Solo dos semanas después de este acontecimiento, cuando el embrión tiene alrededor de seis semanas, se produce la diferenciación de la lámina dental o listón dentario, primer signo del desarrollo de los órganos dentarios.

Se encuentra tapizada por un epitelio biestratificado constituido por una capa profunda de células altas y otra superior de células aplanadas. Al tercer mes en el epitelio de la mucosa bucal aparece un estrato medio de células poliédricas entre la basal y la superficial. El número de hileras celulares de este epitelio plano estratificado va aumentando en relación directa con la edad gestacional, hasta alcanzar en general un número de ocho a nueve estratos celulares al nacimiento. En el curso del desarrollo se va expresando en distintas regiones del epitelio de la cavidad bucal las citoqueratinas que lo caracteriza.¹

En la transición entre la cavidad oral y la faringe aparece el anillo linfático faríngeo. La amígdala palatina es un derivado de la segunda bolsa faríngea, cuyo epitelio provee las criptas amigdalinas. El mesénquima anexo, que también induce la transformación amigdalina del epitelio de la bolsa faríngea, proviene de la cresta neural y más tarde participará en forma decisiva en la diferenciación del tejido linfático.⁵



Formación del paladar: anatómicamente, el paladar forma el techo de la boca y el piso de las cavidades nasales, y separa a la cavidad bucal de las cavidades nasales y de la nasofaringe. La cara superior del paladar (piso nasal) está recubierta por mucosa respiratoria, mientras que la cara inferior (techo de la cavidad bucal) está tapizada por mucosa bucal densamente poblado por glándulas. El paladar consta de dos regiones: el paladar duro y el paladar blando.

El paladar duro corresponde a los dos tercios anteriores, tiene una forma de bóveda y está formado por los procesos palatinos de los maxilares y las láminas horizontales de los huesos palatinos.

El paladar blando conforma el tercio posterior del paladar, carece de esqueleto óseo y es móvil; posteroinferiormente, el paladar blando tiene un borde libre curvo, del cual surge una prolongación, la úvula.

El paladar inicia su desarrollo al final de la quinta semana y lo concluye en la décimo segunda semana.

Desde el punto de vista embriológico, el paladar se desarrolla a partir de dos primordios: el paladar primario que se forma del segmento intermaxilar, y el paladar secundario, que se origina de los procesos palatinos laterales. En el paladar definitivo, tomando como referencia las piezas dentarias, el paladar primario corresponde a la zona situada inmediatamente por detrás de los dientes incisivos y el paladar secundario sería todo el resto.

El paladar secundario es el primordio de la mayor parte del paladar duro y de todo el paladar blando. Comienza a desarrollarse en la sexta semana a partir de dos proyecciones mesenquimatosas de las caras internas de los procesos maxilares: los procesos palatinos laterales. Cuando se forman, los procesos palatinos laterales están dirigidos hacia abajo y hacia los bordes laterales de la lengua que se está desarrollando en el piso de la faringe primitiva, pero conforme pasa el tiempo estos proceso se alargan y van ascendiendo hasta alcanzar una posición horizontal,

quedando por arriba de la posición de la lengua; se piensa que el crecimiento de la lengua tiene mucho que ver con el cambio de orientación de los procesos palatinos laterales (Figura 8).²

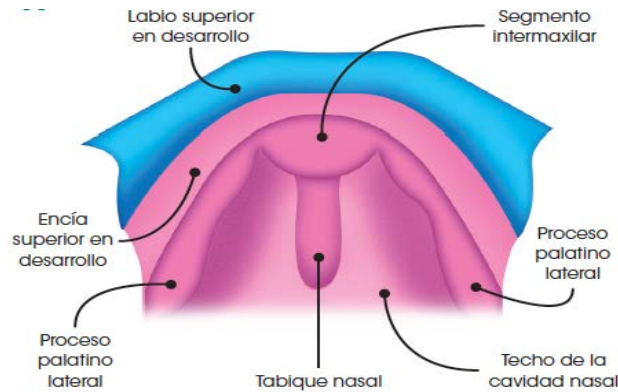


Figura 8 Formación del paladar.

Gradualmente, los procesos palatinos laterales se aproximan uno al otro, hasta que se encuentran en la línea media y se fusionan. Mientras está ocurriendo esta fusión, deben encontrarse con el borde posterior del paladar primario y con el tabique nasal, con los que también deben fusionarse, mezclándose el mesénquima de todas estas estructuras embrionarias y dando continuidad al paladar en toda su extensión. La fusión progresa en dirección ventrodorsal, iniciándose en la novena semana y terminando en el décimo segunda (Figura 9).²

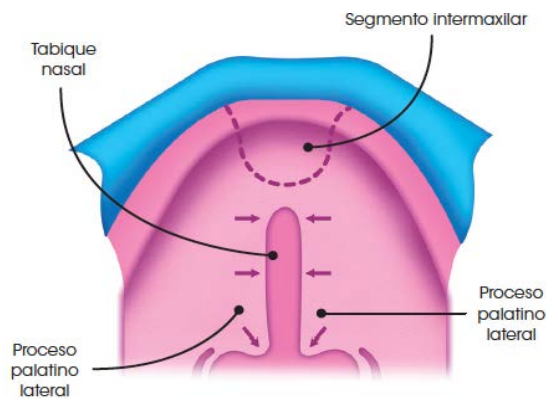


Figura 9 Formación del paladar.



El paladar primario presenta una osificación intramembranosa para formar la porción premaxilar del maxilar, que aloja a los dientes incisivos. El paladar secundario también se osifica en su mayor extensión, a partir de los huesos maxilares y palatinos; la porción posterior del paladar secundario (del tabique nasal hacia atrás) no se osifica y da lugar al paladar blando y a la úvula (Figura 10).²

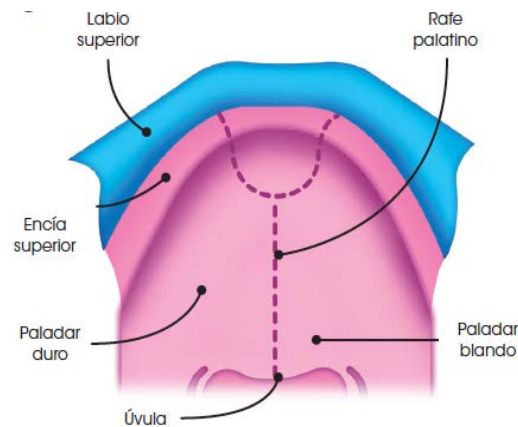


Figura 10 Desarrollo del paladar.

Segmento intermaxilar: en el transcurso de la séptima semana en relación con la formación del paladar primario los procesos nasales medios se unen no solo en superficie, sino también en profundidad y surge así una estructura embrionaria especial el segmento intermaxilar o premaxilar. Dicho segmento está constituido por tres estructuras:

1. Componente labial: que forma la parte media o filtrum del labio superior.
2. Componente maxilar: que comprende la zona anterior del maxilar que contiene a su vez a los cuatro incisivos superiores y su mucosa bucal (futuras encías)
3. Componente palatino: es de forma triangular con el vértice dirigido hacia atrás, y da origen al paladar primario.

Una vez formado el segmento intermaxilar crece en dirección dorsal (posterior) para constituir el paladar primario o proceso palatino medial, que continúa creciendo hasta encontrarse con el paladar secundario, con el que se fusionará.¹

Formación de la lengua: la lengua aparece en el embrión de cuatro semanas como dos protuberancias linguales y una prominencia medial llamada tubérculo impar. Los tres abultamientos se originan en el primer arco branquial. Las protuberancias linguales laterales crecen y exceden el volumen del tubérculo impar y se fusionan formando los dos tercios anteriores o cuerpo de la lengua. Dado que la mucosa que cubre al cuerpo de la lengua proviene del primer arco braquial, esta inervado por la rama maxilar inferior del nervio trigémino. El cuerpo de la lengua está separado del tercio posterior por un surco en forma de V llamado surco terminal.

La porción posterior o raíz de la lengua tiene su origen en el segundo, tercer y parte del cuarto arco branquial.

Algunos de los músculos de la lengua probablemente se diferencian in situ, aunque la mayoría deriva de mioblastos, originados en los somitas occipitales, por lo que los músculos de la lengua son inervados por el hipogloso (Figura 11).²

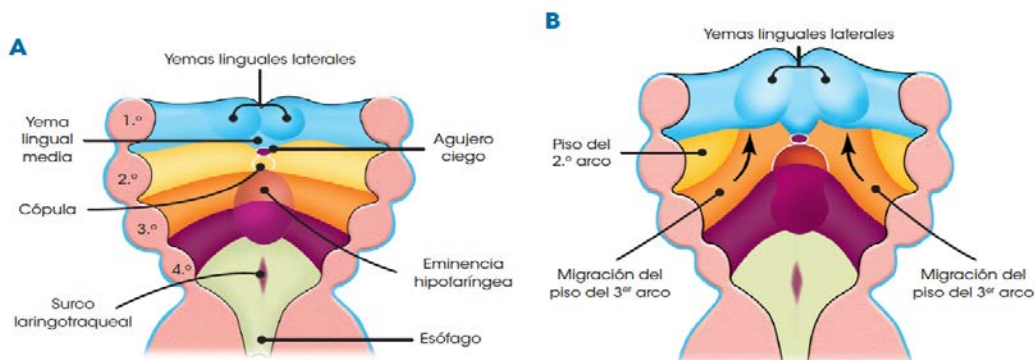


Figura 11 Desarrollo de la lengua. A) Formación de las yemas linguales, cópula y eminencia hipofaríngea. B) Las yemas linguales han crecido.

Las papilas linguales aparecerán a partir de la octava semana; las primeras en identificarse serán las circunvaladas, después las fungiformes y finalmente las filiformes.



La inervación sensitiva general de los dos tercios anteriores de la lengua es proporcionada por el nervio trigémino, correspondiente al primer arco; la del tercio posterior, por los nervios glossofaríngeo y vago, que son los nervios del tercer y cuarto arco, respectivamente. Dado que el tejido del segundo arco branquial ha sido superado en crecimiento por el tercer arco, el nervio facial que corresponde al segundo arco no participa en la inervación sensitiva de la lengua (Figura 12).²

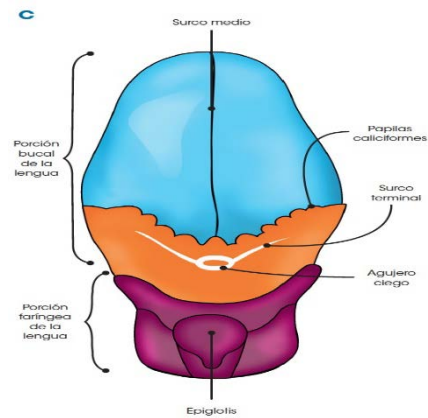


Figura 12 C) Lengua totalmente desarrollada.

Formación de labios y mejillas: al finalizar la sexta semana los rebordes de los futuros maxilares superior e inferior son formaciones macizas, que no muestran subdivisión en labios y encías.

La separación del labio de su respectiva mucosa gingival se produce por una gruesa franja de epitelio llamada lámina labial o lamina vestibular, que se desarrolla próxima a la lámina dental. Casi simultáneamente con ella la lámina labial se invagina en el mesénquima siguiendo el contorno de los maxilares. La desintegración progresiva de las células centrales del epitelio de esta lámina (por falta de nutrición) lo divide y hace posible la aparición del labio. De esta manera, los labios quedan separados de la mucosa que tapiza los rebordes alveolares y se forma el vestíbulo bucal. En la línea media esta separación no es tan profunda y da lugar a la formación del frenillo labial.



En la formación del labio inferior intervienen sólo los procesos mandibulares, mientras que en el labio superior su porción media o filtrum se origina a expensas de los procesos nasales medios, y sus porciones laterales a expensas de los procesos maxilares.

El tejido muscular que da origen al musculo orbicular de los labios se forma del mesénquima del segundo arco branquial, por lo que su inervación depende del nervio facial.

Las mejillas se forman por la fusión lateral y superficial de los procesos maxilares y mandibulares.¹

Desarrollo del maxilar: al terminar la sexta semana comienza la osificación del maxilar a partir de dos puntos de osificación situados por fuera del cartílago nasal. Uno a nivel anterior, denominado premaxilar y otro posterior denominado postmaxilar. La zona anterior está limitada hacia atrás por el conducto palatino y lateralmente por dos líneas que parten de este punto hacia la zona distal de los incisivos laterales.

A partir del centro de osificación premaxilar rápidamente se forman trabéculas que se dirigen en tres direcciones: 1) hacia arriba para formar la parte anterior de la apófisis ascendente, 2) hacia adelante en dirección hacia la espina nasal anterior y 3) en dirección a la zona de las apófisis alveolares incisivas.

Del centro postmaxilar las espículas óseas siguen cuatro rutas: 1) hacia arriba para formar la parte posterior de las apófisis ascendente, 2) hacia el piso de la órbita, 3) hacia la zona de la apófisis malar y 4) hacia la porción alveolar posterior.

El conjunto de todas estas trabéculas forman la parte ósea externa del maxilar (Figura 13).¹

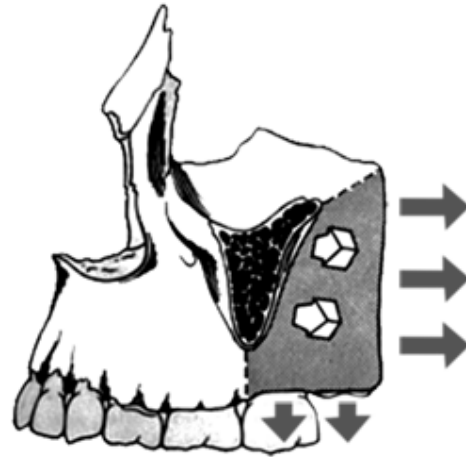


Figura 13 Formación del maxilar (porción externa), las flechas indican la dirección que siguen las trabéculas.

La osificación interna o profunda, se inicia posteriormente. En este caso las trabéculas avanzan por dentro de las crestas palatinas. Alrededor de las 12 semanas los procesos palatinos laterales se fusionan con el paladar primario hacia adelante y con el tabique nasal hacia arriba para originar el paladar duro.

La formación ósea en el maxilar se realiza por el mecanismo de osificación intramembranosa. Su crecimiento es por dominancia de las suturas interóseas y por el desarrollo de cavidades neumáticas (senos maxilares y frontales) influenciados por las funciones de respiración y digestión. El crecimiento por el mecanismo de tipo sutural se realiza en los tres planos del espacio: hacia abajo y adelante por las suturas maxilomalar, frontomaxilar y cigomática temporal. En sentido transversal por la sutura mediopalatina y el crecimiento vertical por el desarrollo de las apófisis alveolares. Durante el periodo fetal la superficie externa de todo el maxilar incluido la premaxila es de aposición, para permitir que aumente la longitud el arco cigomático junto con el desarrollo de los gérmenes dentarios. Además se produce reabsorción del lado nasal del paladar, lo que genera un crecimiento hacia abajo del paladar y por ende un alargamiento vertical del maxilar.¹



Dientes: en la sexta semana se desarrolla, la lámina dental, a lo largo de los maxilares, la cual es una estructura en forma de C que origina diez brotes de cada maxilar, estos constituyen los primordios ectodérmicos de los dientes. Poco después la superficie profunda de los brotes se invagina y se denomina periodo de caperuza del desarrollo dentario, que consta del epitelio dental externo, el epitelio dental interno, y el retículo estrellado. Figura 14

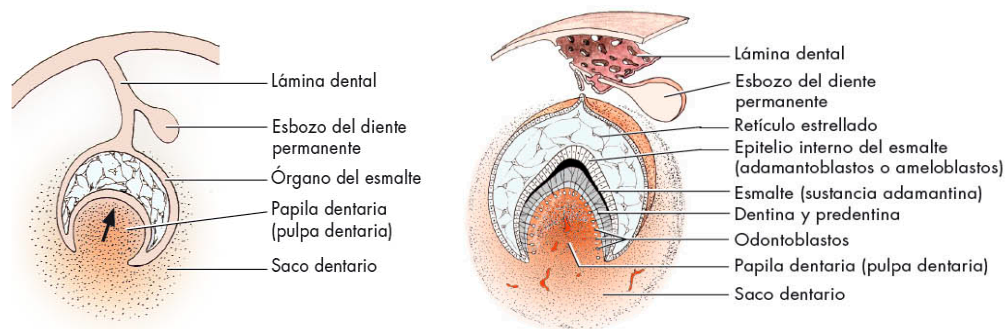


Figura 14 Desarrollo dental.⁵

Cada diente se desarrolla a través de los estadios sucesivos de yema, caperuza y campana. Durante estos estadios iniciales el germen dentario crece y se expande, y se diferencian las células que forman los tejidos duros de los dientes.⁶

Las células mesenquimáticas de la papila adyacente al epitelio dental interno se diferencian en odontoblastos que posteriormente producen dentina; mientras que las células del epitelio dental externo se diferencian en ameloblastos que son las formadoras de esmalte. En un principio el esmalte se deposita en ápice del diente y desde ahí se extiende gradualmente hacia el cuello. Las células restantes de la papila dental forman la pulpa del diente.

La formación de la raíz del diente comienza cuando las capas epiteliales dentales penetran en el mesénquima subyacente y forman la vaina radicular epitelial. Las células de la papila dental depositan una capa de dentina que se continúa con la corona del diente.



A medida que se deposita cada vez más dentina, la cavidad pulpar se estrecha y forma finalmente un conducto por el que pasan los vasos sanguíneos y los nervios del diente.

Las células mesenquimáticas situadas por fuera del diente y en contacto con la dentina de la raíz se diferencian en cementoblastos, los cuales producen una delgada capa de hueso especializado denominado cemento. Por fuera de la capa del cemento el mesénquima da origen al ligamento periodontal. Figura 15

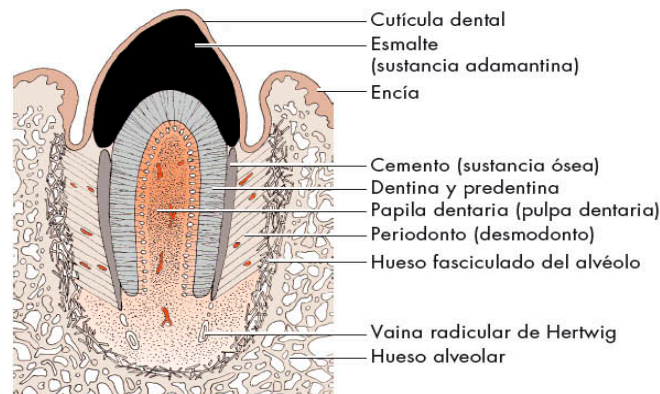


Figura 15 Desarrollo Dental.⁵

Al alargarse posteriormente la raíz, la corona es empujada poco a poco a través de los tejidos suprayacentes hasta llegar a la cavidad bucal. La erupción de los dientes primarios se produce entre los 6 y los 24 meses después del nacimiento.

Los esbozos de los dientes permanentes están situados en la cara lingual de los dientes primarios y se forman durante el tercer mes de vida intrauterina. Estos esbozos permanecen inactivos hasta aproximadamente el sexto año de vida cuando empiezan a crecer.⁴

Desarrollo de la mandíbula: el desarrollo intrauterino de la mandíbula está relacionado con el primer arco branquial.

En el nacimiento, la mandíbula está menos desarrollada que el maxilar; en este momento se encuentra que la mandíbula es alargada, con un ángulo goniaco muy



obtusos y la rama pequeña; el desarrollo del cóndilo es mínimo, el proceso alveolar casi ausente y la sínfisis abierta.

El crecimiento periosteal/endosteal del cuerpo y la rama ascendente cambian el tamaño y la forma de la mandíbula a lo largo del desarrollo. Figura 16

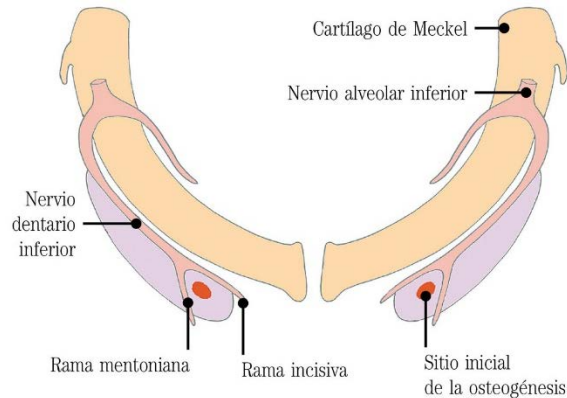


Figura 16 Osificación mandibular.¹

Hacia el tercer y cuarto mes de vida postnatal hay una aposición ósea en la cara externa y una reabsorción ósea en la cara interna de la parte anterior del cuerpo; la mandíbula crece para acomodar los dientes que componen la dentición primaria. La posición ósea perdura durante 4-5 años y luego la zona de cara externa del cuerpo se convierte en reabsortiva. Es a partir de ese momento que cesa la posibilidad de crecimiento anterior en el cuerpo mandibular.

El alargamiento anterior cesa por lo tanto a los cuatro o cinco años y el transversal a los ocho meses por lo que el cuerpo se alarga en dirección posterior para que los molares permanentes dispongan de sitio para hacer erupción.⁴

Crecimiento condíleo

El cóndilo crece hacia arriba y atrás, el cual es contrarrestado por la base craneal y se transforma por consiguiente en un movimiento hacia adelante y abajo del cuerpo mandibular. El cóndilo crece sin perder contacto con la base craneal y puesto que está completo su crecimiento en anchura hacia los tres años, el crecimiento lateral



del cóndilo cesa pronto aunque continúa la actividad proliferativa hacia atrás y arriba hasta la edad adulta.

El desplazamiento hacia adelante y abajo que sufre la mandíbula por el crecimiento condilar genera que ésta alcance la posición sagital del maxilar superior, aunque tendrá que compensar el descenso del cuerpo con un crecimiento de la apófisis condilar que le permita a la dentición conservar la interdigitación oclusal.⁴

Crecimiento de la rama, cuerpo y proceso alveolar

El crecimiento vertical de la rama contribuye en el cambio de forma y en el aumento de tamaño mandibular.

En la rama hay crecimiento a lo largo de todo su borde posterior y reabsorción en su borde anterior así como en el de la apófisis coronoides, que permite el aumento de la longitud del borde alveolar y conserva la dimensión de la rama en sentido anteroposterior, al mismo tiempo contribuye al alargamiento de todo el cuerpo mandibular.

En el cuerpo mandibular, la cara vestibular es de carácter aposicional y la lingual de reabsorción ósea.

En la zona anterior del cuerpo, la sínfisis sigue siendo aposicional, sin embargo, el hueso labial que rodea el segmento incisivo es de carácter reabsortivo.

Otra zona importante de crecimiento es el proceso alveolar, que contribuye con el desarrollo y erupción de los dientes así como el aumento de dimensión vertical del cuerpo mandibular.⁴



CAPÍTULO 2 ALTERACIONES CRANEOFACIALES

Las anomalías craneofaciales ocurren ya sea como eventos primarios consecuencia de alteraciones específicas durante el desarrollo embrionario, o secundariamente después del nacimiento como resultado de eventos traumáticos o procesos patológicos infecciosos o inflamatorios.

Las diversas anomalías pueden dividirse en cuatro grupos básicos de acuerdo con las implicaciones clínicas de cada categoría:

- **Malformación:** defecto morfológico de un órgano, parte de un órgano o área del cuerpo, resultante de un proceso de desarrollo intrínsecamente anormal ocurrido en los primeros tres meses de embarazo.
- **Deformación:** forma anormal de una parte del cuerpo causada por fuerzas mecánicas no disruptivas, se presentan más a menudo al final de la etapa fetal.
- **Disrupción:** defecto morfológico de un órgano o una parte extensa del cuerpo, como resultado de una ruptura o interferencia con un proceso de desarrollo normal.
- **Displasia:** organización anormal de células dentro de un tejido y su resultado morfológico.⁷

2.1 Alteración en la formación de la cara y la cavidad bucal

La formación de la cara y de la cavidad bucal implica una serie de movimientos y fusión de las diferentes capas germinativas o procesos. En el curso del desarrollo, uno de cada 800 casos puede ser alterado por factores genéticos, ambientales o de origen desconocido produciendo malformaciones o deformidades.¹

Alteraciones de los mecanismos de fusión de la cara

Las hendiduras faciales se pueden presentar en varios tipos, pero son poco frecuentes y se clasifican en:



- Hendidura facial oblicua: se produce por falta de fusión del proceso nasal externo con el proceso maxilar correspondiente, el conducto naso-lagrimal suele quedar abierto y se extiende desde el labio superior hacia el borde medial orbitario.
- Hendidura facial transversal o lateral: la falta en la fusión superficial de los procesos maxilares y mandibulares pueden dar una boca muy grande (macrostomia); la fusión excesiva, en cambio, produce una boca muy pequeña (microstomia).¹

Clínicamente aparecen otras muchas deformaciones faciales, algunas comunes y otras raras. Por ejemplo una hendidura oronaso-óptica que se extiende desde la boca hasta el ojo o la hipoplasia mediofacial, como la de los síndromes de Apert y Crouzon, que son anomalías menos frecuentes.⁶

Alteraciones de los mecanismos de fusión de los labios y cavidad bucal

Las estructuras afectadas con mayor frecuencia en el desarrollo bucomaxilofacial son: los procesos nasales medios, maxilares y palatinos. La falta de fusión de los procesos da lugar a hendiduras o fisuras.¹

Formación anormal de la lengua: las malformaciones de la lengua aparecen como defectos estructurales congénitos raros generalmente asociados a síndromes, afectando la superficie dorsal, con zonas de atrofia papilar.

Entre las malformaciones encontradas tenemos; la aglosia, la microglosia, la hemiatrofia lingual, la hemihipertrofia lingual, la macroglosia, la anquiloglosia, lengua bífida, la doble lengua y la glositis rómbica mediana.⁷ Figura 17



Figura 17 A) Anquiloglosia, B) Macroglosia. ¹⁶

Desarrollo anormal del paladar: los defectos en los tejidos que forman el paladar primario se expresan morfológicamente como fallas en la fusión o entrecruzamiento de las prominencias faciales, los cuales dan lugar a hendiduras faciales. Estos defectos son producidos por deficiencias mesenquimales o por resorción ósea tardía debida a la falta de fuerzas funcionales.

Las hendiduras pueden ser de línea media y ocurren tempranamente, relacionadas con los eventos iniciales en la morfogénesis del tejido de la línea media anterior del disco trilaminar; o laterales, las cuales son defectos más tardíos en el desarrollo que resultan de eventos anormales una vez que los primordios faciales se encuentran en su sitio. Figura 18



Figura 18 Hendidura palatina. ¹⁶

Las hendiduras del paladar primario pueden afectar adicionalmente la dentición, el hueso alveolar y basal, y la musculatura labial.



Estas hendiduras ocurren comúnmente entre el paladar primario y el secundario a nivel de la fisura incisiva, que marca la separación entre los incisivos laterales y los caninos.

Usualmente las hendiduras amplias se producen por fallas en la elevación, mientras que las hendiduras estrechas se deben a procesos palatinos que fallaron al momento de la fusión a pesar de haber logrado contacto.

El contacto entre los procesos palatinos se ve limitado por los siguientes factores: movimiento retardado de los procesos palatinos a una posición horizontal, reducción en el tamaño de los procesos, acumulación deficiente de matriz extracelular, formación retardada de prominencia mandibular, retardo en el crecimiento del cartílago de Meckel y ruptura del saco amniótico que conduce a una postura corporal y craneal severamente limitada.⁷



CAPÍTULO 3 LABIO Y PALADAR FISURADO

3.1 Definición

El labio y el paladar fisurado son entidades independientes que se presentan durante el desarrollo embrionario, ambos se producen como fallas en la fusión de procesos faciales.⁷

Podemos definir al labio fisurado como un trastorno del desarrollo, afectando habitualmente al labio superior, caracterizado por un defecto en forma de cuña que es consecuencia de una ausencia de fusión de las dos partes del labio en una sola estructura. El paladar fisurado se define como un defecto del desarrollo del paladar caracterizado por ausencia de fusión completa de las dos crestas palatinas, produciéndose una comunicación con la cavidad nasal.

Dado que el labio y el paladar fisurado están relacionados con el desarrollo y suelen presentarse juntos.⁹

3.2 Etiología

Durante mucho tiempo se consideró que existía una base genética como el factor más importante en la formación de paladar y labio fisurado. Sin embargo, estudios ulteriores han demostrado que puede observarse únicamente del 20 al 25% de los casos, la presencia de verdaderos factores hereditarios para pacientes con labio o paladar fisurado. Aunque el tipo de tendencia genética no se puede determinar con certeza, puede decirse que es multigénico, así que no se puede establecer un carácter hereditario recesivo o dominante simplemente.¹²

El problema de la fisura labiopalatina se produce entre la sexta y la décima semana de gestación. Una combinación de la falla en la unión normal de los procesos maxilares y el desarrollo inadecuado de estos, puede afectar los tejidos blandos del labio superior y los componentes óseos, tales como el reborde alveolar, así como los paladares duro y blando.⁷



Se considera que el labio y el paladar fisurado tienen una causa multifactorial que incluyen elementos tanto ambientales como genéticos. Las hendiduras orales se han relacionado con genes ubicados en casi todos los cromosomas. Cada individuo es portador de algún riesgo genético para la formación de fisuras, y sólo si los riesgos combinados de los progenitores superan un umbral mínimo, aparece en su descendencia la formación de la fisura.¹⁰

El desarrollo de las hendiduras orofaciales en un individuo dependerá de la interacción de varios genes de efecto moderado con factores ambientales. Varios genes candidatos han sido genotipados en diferentes tipos de población.

Genes candidatos:

- MSX1
- TGFb
- IRF6
- RUNX2
- TGFA
- BCL3

Las mutaciones puntuales en estos los genes candidatos probablemente contribuyan al 6% de las hendiduras aisladas.¹⁷

Existen más de 150 síndromes distintos en los que el labio y/o el paladar fisurados son características posibles, y solo corresponden del 1% al 5% de los casos.¹³

A pesar de que por lo general se presentan de manera aislada, estas pueden asociarse con otras malformaciones craneofaciales (microsomia hemifacial, síndrome de Treacher-Collins, síndrome de Crouzon, secuencia Pierre Robin).⁷

Del 10% al 15% de los casos puede transmitirse de una generación a otra, lo que depende de factores ambientales. Por otra parte, la etiología de 75% al 80% de las hendiduras (aisladas o no sindrómicas) no se comprende por completo hasta el momento y se piensa que derivan de una combinación de factores genéticos y ambientales.¹³



Otra teoría de la producción de la fisura describe un error en un cambio transicional del suministro sanguíneo embrionario. El aumento en la edad de la madre también parece contribuir a la vulnerabilidad embrionaria y a la producción de la fisura.⁴

3.3 Epidemiología

La frecuencia y la causa de las fisuras orales se relacionan de manera estrecha con el género del individuo y el tipo de hendidura implicada.¹³

Los tipos de hendidura aparecen con diferente frecuencia y a menudo son desigualmente distribuidos. La incidencia de hendidura es mayor en niños que en niñas, en una proporción de 3:2. Sin embargo, el paladar hendido aislado se presenta con más frecuencia en niñas en una porción de 3:2. En la hendidura total bilateral. La incidencia en el sexo femenino es mayor aproximadamente de 2:1.¹²

El labio y el paladar fisurado corresponde cerca del 50% de todos los caso de hendiduras: el labio fisurado aislado y el paladar hendido aislado ocurren con un 25% de manera respectiva; la incidencia de labio y paladar fisurado varía entre 1 en 700 y 1 en 1000 nacimientos, respectivamente; y presenta grados variables de predilección racial.¹¹

En México la incidencia de labio con paladar fisurado o sin él, aparece aproximadamente en 1 por cada 1000 nacidos.⁴

Los caucásicos presentan una incidencia de 1:800 a 1:1000 nacidos vivos. Las poblaciones negras registran una proporción menor 1:2000, mientras que lo contrario sucede con los amerindios y asiáticos, entre quienes las incidencias oscilan entre 1:500 a 1:600. En Colombia se presenta una incidencia de 1:500, según datos del III Estudio Nacional de Salud Bucal (1999).

Cerca del 10% de todos los casos de labio y paladar fisurado son sindrómicos. Sin embargo, el termino no sindrómico no quiere decir que estos pacientes no tengan otras malformaciones asociadas.⁷



3.4 Características clínicas

Las fisuras del labio y/o paladar son visibles a la exploración desde el nacimiento, a excepción del paladar submucoso el cual requiere de una exploración más detallada, en caso de que no se identifique en los primeros meses de vida, se hace evidente conforme la estructura del lenguaje oral, el cual se escucha nasal.⁴

Las deformidades por fisura de las regiones orales son sumamente variables en complejidad. Oscilan desde una deformidad mínima, como una úvula bífida o una pequeña escotadura del labio superior, hasta graves fisuras bilaterales que afectan el labio, el alveolo, así como todo el paladar duro y blando. Figura 19

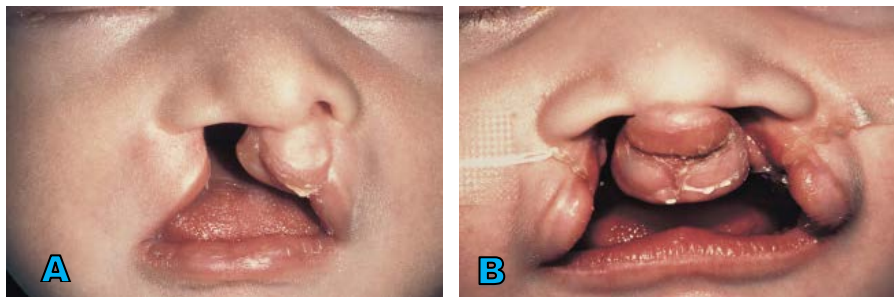


Figura 19 Labio fisurado. A) Unilateral B) Bilateral.¹⁶

La fisura palatina suele conducir a una comunicación directa entre las cavidades oral y nasal, lo que lleva a un deterioro funcional importante.⁹

3.5 Métodos de diagnóstico

Existe una gran variedad de presentaciones fenotípicas: por ello y como parte del consejo genético. En los casos de labio fisurado, se recomienda el diagnóstico ecográfico y estudio genético prenatal, alrededor de las semanas 18-20 de la gestación.

En el caso de que en la ecografía rutinaria de la 20ª semana de gestación se demuestre la presencia de labio fisurado aislado o asociado a cualquier otra malformación, se aconseja realizar un cariotipo.



El cariotipo es una prueba que se realiza para identificar anomalías cromosómicas como causa de malformaciones o de enfermedad. Por medio de esta prueba se puede contar la cantidad de cromosomas y detectar cambios cromosómicos estructurales.

Los resultados pueden indicar cambios genéticos asociados con una enfermedad. El examen se puede realizar en una muestra de sangre, de medula ósea, de líquido amniótico o de tejido placentario.

La deformidad de labio y paladar fisurado hace a los sujetos que la padecen más susceptibles a diferentes enfermedades, como otitis media, enfermedad periodontal y caries dental. Por lo anterior, cada área requiere ciertas herramientas para poder realizar el diagnóstico más adecuado.⁷

3.6 Clasificación de labio y paladar fisurado

Por lo general, el labio y paladar fisurado se clasifica en cuatro tipos:

- Labio fisurado. Varía desde depresiones o muescas pequeñas en el borde mucocutáneo hasta las fisuras completas que se extienden al piso de la nariz. En la clasificación de Veau, la fisura tipo I corresponde a una muesca unilateral del borde mucocutáneo que no se extiende al labio; si la muesca se extiende al labio, pero no afecta el piso de la nariz se considera de tipo II; las fisuras tipo III son unilaterales y se extienden desde el borde mucocutáneo hasta el piso de la nariz; cualquier fisura bilateral completa del labio, desde muesca incompleta hasta una fisura completa se considera tipo IV. Figura 20



Figura 20 Labio fisurado lateral.^{16, 19}

- Paladar fisurado. La clasificación de Veau también divide las fisuras del paladar en cuatro tipos clínicos, las fisuras que se limitan al paladar blando son de tipo I, las de tipo II son defectos de paladar blando y duro que no se extiende más allá del agujero incisivo, las hendiduras unilaterales completas que se extienden de la úvula al agujero incisivo en la línea media hasta el proceso unilateral son de tipo III, las fisuras tipo IV son bilaterales y completas, afectan paladar duro, blando y el proceso alveolar de ambos lados de la premaxila, dejándola libre y, con frecuencia, móvil.¹¹ Figura 21

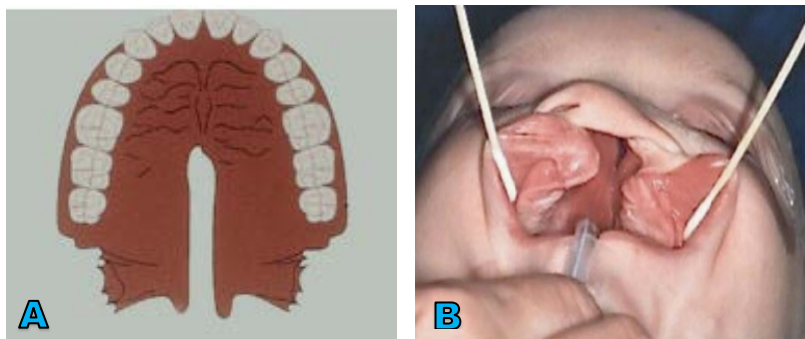


Figura 21 A) Paladar fisurado B) Paciente con paladar fisurado.^{16, 18}

- Labio y paladar fisurado unilateral. En estos casos la fisura está situada por fuera de la cresta filtral, donde todos los elementos de la parte media del labio forman parte del borde interno de la fisura.¹⁴



El arco de cupido y el filtrum pueden diferenciarse. La mucosa es delgada y seca.¹⁵

La cresta filtral del labio fisurado es más corta y más oblicua que la mitad opuesta del labio, pero también sobresale menos y esto sería consecuencia de la gran hipoplasia regional. A su vez el labio fisurado tiene una altura escasa, de tal manera que la línea cutáneo-mucosa y la parte mucosa están desviadas en dirección al piso de la nariz. Figura 22



Figura 22 Labio y paladar fisurado unilateral con una desviación hacia el piso de la nariz.¹⁹

Se observa un deficiente desarrollo de las partes próximas a la fisura labial y esto está más marcado sobre la parte mucosa del labio, esta mucosa es delgada, seca y descama con facilidad por defecto del desarrollo de las glándulas subyacentes y por la irritación que produce su exposición al medio. El borde externo de la fisura parece mejor conformado, al igual que el musculo orbicular de los labios. La mucosa es abundante y la conformación normal. Figura 23

El musculo orbicular de los labios, aunque bien conformada, presenta una retracción muscular debido a que le falta su punto de unión con la parte opuesta.

La separación de los bordes de la fisura labial en su parte más baja aumenta con la risa, aparentando ser una hipoplasia grave del labio en longitud, pero que finalmente no es real. La gran separación que se crea cuando el niño ríe es consecuencia de la retracción muscular. Figura 24

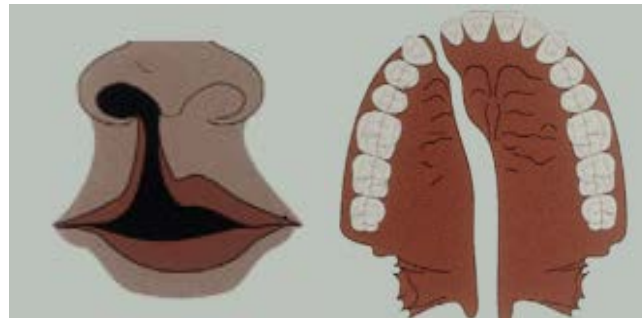


Figura 23 Labio y paladar fisurado lateral¹⁶



Figura 24 Paciente con labio y paladar fisurado unilateral.⁷

En la nariz, la aleta del lado afectado está aplanada e hipertrofiada. Los cartílagos alares no coinciden en la punta de la nariz, como es normal, sino que queda el cartílago alar afectado separado del opuesto por interposición del tejido adiposo. La porción externa de la aleta nasal tiene una implantación más baja que la aleta nasal del lado sano, debido a la retracción muscular que ejerce sobre ella la musculatura de la porción externa del labio y el defecto óseo a nivel de la fisura maxilar, que coincide con la zona de implantación de la aleta nasal. La punta de la nariz está más ancha y presenta en el centro una muesca creada por la separación de los cartílagos alares. Figura 25



Figura 25 Presencia de labio y paladar fisurado unilateral.¹⁹

- Labio y paladar fisurado bilateral. A veces el prolabio está separado por completo de las dos partes laterales (a veces existe una banda fibrosa que se denomina banda de Simonart). Figura 26

El insuficiente desarrollo se manifiesta por lo común sobre la parte central.

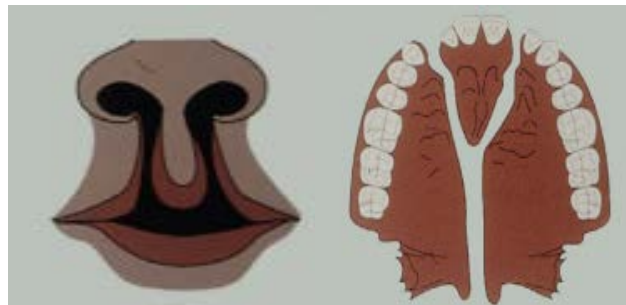


Figura 26 Labio y paladar fisurado bilateral⁶

El prolabio presenta escasa altura tanto en la parte cutánea como en la parte mucosa y está poco desarrollado.

El arco de cupido está indefinido. No hay cresta cutánea por encima de la línea cutáneo-mucosa. Figura 27



Figura 27 Labio y paladar fisurado bilateral.¹⁹

El filtrum y las crestas filtrales no están claramente desarrolladas. La parte media del musculo orbicular no está desarrollado, y es reemplazado por tejido fibroso.¹⁴ Figura 28 y 29



Figura 28 Presencia de labio y paladar fisurado bilateral.¹⁹



Figura 29 Paciente con presencia de labio y paladar fisurado bilateral. A) labio fisurado bilateral B) paladar fisurado.⁷



CAPÍTULO 4 FACTORES AMBIENTALES Y GENÉTICOS EN EL DESARROLLO DE LABIO Y PALADAR FISURADO

De las deformidades en la cara, las más comunes son las de labio y paladar. Su origen se atribuye en un 10% a factores ambientales, otro 10% a factores genéticos y el restante 80% es la combinación de factores ambientales y genéticos. Por lo anterior, se habla de una etiología genética multifactorial.

Al analizar la etiopatogenia de la fisura labio palatina encontramos que esta se asocia fundamentalmente a la herencia poligénica o multifactorial, que a su vez se asocia al resultado de interacciones complejas entre un número variable de genes “menores”. Estos actúan de manera aditiva (poligénica), generalmente de acción y número difícilmente identificables. A esta actividad se le denomina predisposición genética y puede ser afectada por factores ambientales.⁷

4.1 Maternos

De acuerdo con la Norma Oficial Mexicana NOM034-SSA2-2002, para la prevención y control de los defectos al nacimiento, se considerarán los siguientes factores de riesgo para la prevención de los defectos craneofaciales: alcoholismo, tabaquismo, periodo intergenésico menor de dos años, consanguinidad, uso de fármacos nocivos, enfermedades infecciosas sufridas durante el primer trimestre del embarazo, radiaciones, fertilizantes y plaguicidas, hijo previo con defecto congénito estructural, abortos anteriores.

Cabe mencionar que la prevalencia de las fisuras orales ha sido relacionada con el número de gestaciones de la madre, siendo más prevalentes en los casos donde la madre es múltipara. En relación con la edad materna, se registró que la mayor frecuencia se daba en madres de 26 a 30 años (50%). Por otra parte, en un estudio realizado en una población latinoamericana se encontró que el mayor número de casos se daba entre las madres que eran mayores de 40 años.²⁰



La edad mayor de 40 años en el padre, tiene gran influencia en la etiología de hendiduras de paladar primario y secundario, mientras que las edades extremas de la madre tienen importancia en el origen de hendiduras de paladar primario.

Si los padres son normales y tienen un hijo con fisura en el paladar primario o secundario, la posibilidad de que el siguiente hijo presente este defecto es del 4%.

Si están afectados dos hermanos, el riesgo para el tercero es el 9%. Si uno de los padres presenta la fisura y este defecto aparece en un hijo, la probabilidad de que el siguiente resulte afectado es del 12%. El labio y paladar fisurado también se han asociado a la consanguinidad de los padres.⁷

El alcohol otro factor de riesgo es la causa más frecuente de una serie de alteraciones a nivel craneal y facial conocidas como holoprosencefálicas que afectan el desarrollo del encéfalo anterior y que se producen específicamente durante el primer mes de embarazo, entre las alteraciones típicas la holoprosencefalia incluye la nariz corta, el labio superior largo con filtrum insuficiente. El paladar ojival, y la retrognatia (mandíbula corta y retraída).¹

Además, el consumo materno de alcohol aumenta el riesgo de fisura labio palatina entre 1.5 y 4.7 veces. Las madres que consumen más de 5 tragos por ocasión tienen 3.4 veces más riesgo de dar a luz un niño con fisura labio palatina. El riesgo asociado al consumo de alcohol en alta dosis en periodos cortos de tiempo se incrementa con una variación en el gen del alcohol deshidrogenasa ADHIC.

El tabaquismo materno se ha asociado con un aumento en labio y paladar hendido. Los metaanálisis muestran que el riesgo relativo para el desarrollo de labio y paladar hendido es de 1.3 a 1.5 entre madres que fuman. El hábito de fumar tiene un efecto aditivo con algunas variantes genéticas en *msx1*, incrementando el riesgo 7.16 veces en pacientes portadores de la variante y con exposición a tabaco durante el embarazo.



También se ha reportado que la exposición a tabaco durante el embarazo aumenta el riesgo entre portadores de variantes en genes de ciertas líneas metabólicas, específicamente marcadores de GSTT1 o NSO3.²²

Se han identificado también, como factores etiológicos para el labio y paladar fisurado, las infecciones como rubéola, sarampión, citomegalovirus, herpes, sífilis y toxoplasmosis.⁷

Éstas pudieran producir o no la malformación de acuerdo con la intensidad y duración en la mujer embarazada.²⁰

Existe un factor inherente a cualquier infección: la hipertermia ocasionada por la vasodilatación. Esta hipertermia tiene un defecto teratogénico franco cuando ocurre en el momento del cierre de los pliegues neurales.⁷

Por ejemplo: el toxoplasma atraviesa la barrera placentaria y provoca en el embrión las siguientes anomalías: microencefalia o hidrocefalia, micrognatia y daños neurológicos.¹

Las madres que sufren diabetes mellitus tienen 1.4 veces más riesgo, que las no diabéticas, de tener un hijo con labio y paladar fisurado. El riesgo es directamente proporcional a las concentraciones de glucosa; por tanto, éste desaparece si la glucosa está controlada.²¹

La administración de dietas bajas en riboflavina en ratas grávidas produjo también una descendencia con elevada frecuencia de hendiduras palatinas. Ella tiene la propiedad de atravesar la barrera placentaria llegando al embrión donde su deficiencia produce alteraciones de la organogénesis, apareciendo malformaciones del tipo división palatina.²⁰

La deficiencia de folatos durante el embarazo ha sido descrita en estudios observacionales y ensayos clínicos como un factor de riesgo importante para defectos congénitos. Estudios experimentales han permitido establecer que la suplementación con ácido fólico a mujeres en etapa periconcepcional (cuatro



semanas antes de la concepción hasta la duodécima semana de gestación), reduce hasta en 70% el riesgo de que se presente un defecto congénito en el producto. Se reconoce que el metabolismo de folatos es relevante para proveer unidades de carbono necesarias para la reacción de metilación de DNA, además de participar en la síntesis de ácidos nucleicos durante la proliferación celular. La multiplicación celular tiene un papel importante en el cierre del tubo neural, por lo que se ha propuesto la hipótesis de que la proliferación celular potenciada por el ácido fólico podría ser un efecto clave durante el desarrollo del sistema nervioso central y diversas estructuras, como las orofaciales.²²

En contraste, el suministro durante el primer trimestre de embarazo de ácido fólico y de vitamina B6 en mujeres que han tenido historia de hijos con la alteración, ha demostrado ser un factor protector.²³

El estrés se menciona como factor de riesgo por generar un aumento en la actividad adrenocortical con la consiguiente liberación de cortisona; si esta liberación se presenta durante alguna etapa de la organogénesis, puede producir variados tipos de malformaciones.²⁰

Otros causantes de defectos de labio y paladar fisurado son las radiaciones durante el primer trimestre de gestación principalmente, mientras se da la morfogénesis. Durante la vida extrauterina, las radiaciones afectan las células germinativas del feto ocasionando malformaciones congénitas en las generaciones venideras.

En algunas zonas agrícolas que son fumigadas constantemente, también se ha identificado mayor prevalencia de deformidades faciales. La exposición a humo de leña ha sido considerada factor de riesgo para la presencia de fisuras orofaciales. Asimismo han sido identificadas como factor etiológico las deficiencias vitamínicas. De esta manera, las deformidades de la cara son más frecuentes en familias de escasos recursos, donde es más frecuente la desnutrición.⁷



4.2 Farmacológicos

Otros factores reportados con frecuencia en las investigaciones son el uso de agentes teratogénicos durante el periodo de gestación.²³

Por ello se debe evitar administrar o prescribir a la mujer embarazada, especialmente en los tres primeros meses (periodo embrionario) todo tipo de medicamentos potencialmente teratogénos.¹

Entre los medicamentos que incrementan el riesgo de fisuras orofaciales, se encuentran algunos corticosteroides y anticonvulsivos. Desde 1950, se ha estudiado el papel de los corticoides en las fisuras orofaciales, a partir de modelos animales. Recientemente se ha investigado la asociación entre el uso materno de corticosteroides durante el período periconcepcional (1 mes antes de la concepción hasta los 3 meses después de la concepción), encontrándose un aumento del riesgo de fisuras orofaciales. Otro corticoide, la prednisona, no representa un riesgo teratogénico en dosis terapéuticas en seres humanos, sin embargo aumenta el riesgo de fisura de paladar en 3.4 veces. Los anticonvulsivos (fenitoína/hidantoína, oxazolidinonas y el ácido valproico) se asocian con un aumento en el riesgo para defectos congénitos. Las tres clases terapéuticas son susceptibles de producir fisuras de labio y paladar, aunque de manera inconsistente. Se ha propuesto que el efecto teratogénico de los medicamentos anticonvulsivos es mediado por la interferencia con el metabolismo del ácido fólico, y dicha actividad puede estar influenciada por factores hereditarios y ambientales. Por lo anterior, se ha propuesto que cuando una mujer epiléptica desea embarazarse, se suplemente con dosis altas de ácido fólico en el periodo periconcepcional.²²

Las tetraciclinas con una administración prolongada conducen a defectos en los tejidos dentarios en desarrollo y retardan el crecimiento óseo.

La hidantoína usada para tratar disritmias produce paladar fisurado.

Las benzodiacepinas aumentan el riesgo de paladar hendido en el primer trimestre.¹



4.3 Factores genéticos

Los genes definitivamente juegan un papel determinante en el desarrollo normal y patológico de las estructuras craneofaciales, por esta razón el conocimiento de su fisiopatología conlleva a un mejor entendimiento de los mecanismos involucrados en su neoformación. Hasta el momento se han descrito más de 20 genes relacionados con la etiología de labio y paladar fisurado y la lista sigue creciendo, reflejando la complejidad de los mecanismos involucrados en la etiología de esta entidad.²⁴

El proceso del desarrollo del tercio medio de la cara envuelve genes que controlan el patrón celular, la proliferación, la comunicación extracelular y la diferenciación.

Los procesos frontonasal y maxilar están influenciadas por una variedad de señales que incluyen a los factores de crecimiento pertenecientes a cuatro familias:

- Familia del factor de crecimiento fibroblástico (FGF)
- Familia Hedghog (HH)
- Familia Wingless (WNT)
- Familia del factor de crecimiento transformante beta (TGFSS), que incluye las proteínas morfogenéticas del hueso (BMPs) y las activinas.

Las alteraciones en esas familias y sus vías de señalización pueden dar origen a defectos disruptivos de diversa complejidad en la formación del labio y paladar primario. El factor de crecimiento transformante beta 3 (TGFSS3) participa en la formación del paladar secundario, mientras que el factor de transcripción MSX-1 participa en la fusión del labio y paladar.²²

Cuando la estructura o la función de alguno de estos genes son alteradas, se puede presentar una fisura orofacial. La genética y la embriología sugieren que las fisuras del paladar duro involucran mecanismos diferentes a las fisuras que afectan el paladar blando.²⁴



Hay categorías mayores de defectos genéticos implicados en las fisuras labio-palatinas:

Gen MSX1

Las alteraciones en el gen MSX1 parecen tener un rol importante en el desarrollo de labio y paladar fisurado. Este gen interviene en el desarrollo craneofacial y dental del embrión humano.²⁴

El gen MSX1 proporciona instrucciones para hacer una proteína que regula la actividad de otros genes y actos durante el desarrollo temprano para controlar el programa de morfogénesis craneofacial durante el desarrollo de los dientes y esqueleto craneofacial.¹⁷

En un estudio reciente demostraron que la variación genética del locus MSX1 predispone para labio y paladar hendido con manifestaciones diferentes según la evidencia o no de otros familiares afectados. En otro estudio adicionalmente observaron un componente de dimorfismo sexual con respecto a cuatro variantes alélicas del gen MSX1 en los pacientes con labio y paladar fisurado.

Recientemente se pudo establecer una asociación positiva ligada al sexo (principalmente en mujeres), entre los polimorfismos del gen MSX-1 (alelo 3) y la fisura de labio y paladar en un grupo de la población colombiana. De la misma forma se determinó que la variante alélica del gen MSX-1 más frecuente en esta población es el alelo 4.²⁴

Gen Sonic Hedgehog

Las interacciones entre el ectodermo y el mesodermo son importantes en el desarrollo facial. La proteína Sonic Hedgehog media funciones ectodérmicas y las mutaciones de estos genes producen holoprosencefalia. Distintas líneas de evidencia establecen que las señales ectodérmicas regulan el crecimiento y la fusión de las prominencias faciales.



Variantes del factor transformante de crecimiento alfa (TGF alfa)

Es un receptor de ligando en el epitelio. En humanos, el labio paladar hendido se ha asociado con una variante rara llamada Tagl. Esta variante se ha encontrado en individuos con historia familiar de hendiduras orofaciales.

Gen del factor transformador de crecimiento beta 3 (TGF beta)

Se expresa durante la fusión palatina. En neonatos, la ausencia de este factor da como resultado paladar hendido aislado. La función de este factor es la degradación epitelial de la línea media, permitiendo la fusión completa de las prominencias palatinas. En humanos, un alelo raro de este gen se ha asociado a labio y paladar hendido, particularmente en casos familiares. Este factor es un importante contribuyente a la desaparición de la regulación del epitelio del borde medio durante la fusión palatina.

IRF-6

El papel exacto del IRF6 durante el desarrollo embrionario orofacial no se conoce; sin embargo, se ha detectado una alta expresión en diversas estructuras craneofaciales, incluyendo los bordes mediales de los procesos palatinos durante la fusión, los gérmenes dentales, los folículos pilosos y la piel. Se ha visto también que la haploinsuficiencia de IRF causa disrupción del desarrollo orofacial.²²

El gen del receptor del ácido retinoico (RARA), ubicado en el cromosoma 17q21, está implicado en la patogénesis de las hendiduras. No se sabe si las hendiduras de labio y paladar se deben a dos diferentes alelos RARA o si se deben a dos genes diferentes pero ligados en el mismo locus. Además, se han asociado otros genes, como el gen del receptor de metilentetrahidrofolato reductasa (mthFR), el gen del ácido fólico (FOLR1) y el gen NAT1.

En algunos casos también se ha relacionado un gen del brazo largo del cromosoma X como responsable de la aparición de labio y paladar hendido.²¹



CAPÍTULO 5 TRATAMIENTO

La rehabilitación de los pacientes fisurados es prolongada y debe dirigirse al aspecto del paciente y a su fonación, masticación, deglución y audición. La situación ideal es aquella en la que el paciente es introducido desde el nacimiento en un equipo multidisciplinario de tratamiento. En los pacientes fisurados, la cronología del tratamiento es uno de los temas más discutidos.²⁵

Esta interacción de las diferentes disciplinas de la salud tiene como función ofrecer un tratamiento integral a dichos pacientes. Las intervenciones quirúrgicas para la corrección del paladar fisurado son procedimientos electivos y el paciente debe estar en buen estado de salud y libre de cualquier infección.

La ortopedia precoz del maxilar fue iniciada en Londres por McNeil, en el año 1954, cuando diseñó una placa ortopédica de dos aletas articulares que presionan los hemipaladares para corregir los segmentos maxilares.

En la actualidad, la mayoría de las fisuras palatinas se corrigen quirúrgicamente, en niños cuyas edades están entre 18 meses y tres años, con un promedio de dos años, para evitar que adquieran hábitos no deseados de lenguaje y evitar la otitis media.²⁰

El equipo multidisciplinario para el tratamiento deberá estar formado por:

- Obstetra: es uno de los especialistas más importantes, ya que realiza el seguimiento del embarazo y puede orientar a la madre tan pronto sospeche la presencia de una malformación. Con la tecnología que se utiliza actualmente, el ginecobstetra es el encargado de realizar el diagnóstico precoz de las hendiduras, es él el que recibe al recién nacido y supervisa al equipo de trabajo para que se aspire adecuadamente al neonato, pues un mal cuidado perinatal puede generar la primera infección en su vida extrauterina.



- **Pediatra:** por su papel múltiple en la atención del niño y por su apoyo a la familia, sirve de eje a todos los otros especialistas quienes siguen sus instrucciones para saber el paso siguiente. Es el encargado de vigilar que el esquema de vacunación se cumpla, evitar infecciones recurrentes y determinar si hay presencia de los más de 300 síndromes que pueden estar asociados a la patología. Los lactantes sufren de retrasos del crecimiento durante los 2 o 3 primeros meses de edad, por las cirugías y por las dificultades alimentarias. El pediatra debe vigilar de cerca este aspecto, para evitar desnutriciones.
- **Neonatólogo:** estos niños deben ser examinados por un experto con mayor detenimiento que un niño normal, ya que además de la hendidura labial o palatina se pueden encontrar otras complicaciones tales como cardiopatías congénitas y defectos en las extremidades.
- **Odontopediatra y Ortopedista:** los cuales son muy importantes para ayudar a los niños recién nacidos que presentan esta malformación. El problema más grave de estos niños es la alimentación, razón por la cual el odontopediatra es indispensable, ya que puede participar inmediatamente en el proceso de rehabilitación durante el tratamiento, confeccionando la prótesis, placa acrílica, semejante a la base de una dentadura total superior, con la cual logramos dos propósitos: separar la cavidad bucal de la nasal para facilitar la alimentación por vía oral y estimular el crecimiento óseo del maxilar superior.
- **Psicólogo:** también es importante como terapia de apoyo para estos niños y su familia; estudios indican acerca de complicaciones psicosociales, como disfunciones conductuales, insatisfacción con la apariencia facial, depresión y ansiedad.
- **Otorrinolaringólogo** también es de gran relevancia debido a que, por lo general, estos pacientes sufren trastornos auditivos (hipoacusia, otitis secretora).



- Cirujano maxilofacial: responsable de la reconstrucción anatómica, el aspecto estético y funcional de las estructuras relacionadas con la fisuras, y el encargado de vigilar la oclusión permanente, pueden intervenir en etapas de dentición mixta si fuese necesario con el fin de obtener una mejor función estética, fonética y psicológica.
- Terapeuta del lenguaje: se encargan de enseñar al paciente a emitir los fonemas en forma correcta para articular las palabras.

A los tres meses de edad, se efectúa la reparación de la fisura del paladar primario. Se opera el labio (queiloplastia), cerrando el defecto cutáneo y haciendo una reposición y cierre del músculo orbicular defectuoso. Además, en esta etapa se efectúa una reparación de la nariz (nasoplastia) y se cierra la porción más anterior del paladar óseo, si es que éste se encuentra abierto.

Cerca del año de edad se efectúa la reparación de la fisura del paladar secundario, es decir, se reparan el paladar óseo y el paladar blando (palatoplastia) con el fin de separar la cavidad oral de la cavidad nasal y, sobre todo, con el fin de proveer al niño de una adecuada caja de resonancia y de un paladar móvil para articular los fonemas y poseer así un lenguaje normal. Idealmente, el paladar debe estar reparado cuando se inicia la adquisición del lenguaje, que es a partir de los 12 meses de edad. Algunos grupos operan más precozmente a estos niños, con el fin de obtener un mejor desarrollo del lenguaje; sin embargo, estas operaciones muy precoces producen defectos en el crecimiento facial y, por ello, este tema está en constante estudio y discusión.

En términos generales, podemos decir que un paladar cerrado completamente al año de edad, en un 70% de los casos, el niño hablará bien y no necesitará de otros tratamientos.



Las complicaciones que se pueden presentar son:

- Dificultad para el amamantamiento y la alimentación. Es más difícil con las anomalías de paladar fisurado, el bebé tiene dificultades para succionar adecuadamente por el paladar.
- Infecciones del oído o pérdida auditiva. Debido a una disfunción y horizontalización de la trompa de Eustaquio que conecta el oído medio y la faringe se pueden producir infecciones recurrentes que ocasionan pérdida de la audición.
- Retardo del habla y del lenguaje. Por la mala implantación de los músculos del paladar y la disminución en algunos casos de la audición, la función muscular se ve reducida y puede ocasionar habla tardía y anormal.
- Problemas odontológicos. Debido a las anomalías, en ciertas ocasiones, los dientes no pueden salir normalmente y se requiere tratamiento de ortodoncia.
- Problemas emocionales. La mala información que existe alrededor de una malformación como labio y paladar fisurado provoca a los padres culpa, rechazo, miedo, sobreprotección, etcétera, tanto que llegan a bloquear el desarrollo emocional del niño.^{7, 20.}

5.1 Ortopedia pre-quirúrgica

La Ortopedia Pre-quirúrgica es un tratamiento que consiste en el uso de aparatos que permiten la estimulación y remodelación ósea de los segmentos nasales, alveolares y palatinos fisurados, disminuyendo el tamaño de las fisuras, durante los tres primeros meses de vida, conformándolo lo más próximo a la anatomía normal antes de la cirugía. Se sugiere que este tratamiento se debe de empezar los primeros días de vida; por los estrógenos que hay en el neonato, que dan la elasticidad a los procesos alveolares, permitiendo que los tejidos fisurados se puedan mover con facilidad obteniendo un resultado exitoso.²⁶



La ortopedia prequirúrgica ha ido evolucionando y perfeccionándose con el paso del tiempo, según los resultados clínicos a largo plazo y con la interdisciplina se ha logrado una disminución significativa de las secuelas de labio y paladar fisurado, porque disminuye las complicaciones tanto estéticas como funcionales que padecen estos pacientes.²⁷

Modelador nasal tipo gancho: es un aditamento que ayuda a corregir la mala posición del cartílago nasal y la base alar de la nariz, del lado afectado, dando una buena simetría a la nariz; algunos son usados de manera prequirúrgica mientras que otros de manera post-quirúrgica a la queiloplastía; es por ello que antes de la queiloplastia los moldeadores nasales modifican la depresión del ala nasal por la fisura, mejorando la proyección de la punta nasal y elongando ligeramente la columela si se utilizan en etapas tempranas. Además se usan en etapa posterior a la rinoplastia primaria, ayudando a evitar la recaída del ala nasal conformada, manteniendo las vías aéreas permeables y deteniendo la adherencia quirúrgica por secreciones nasales y cicatrización.

Entre los más conocidos está el modelador naso-alveolar, el levantador nasal tipo gancho, el distractor nasal elástico, el conformador de resina acrílica, y el conformador nasal (Figura 30).^{26, 27}



Figura 30 Conformador nasal.



Placa obturadora- estimuladora: el moldeador nasal debe estar insertado a una placa obturadora, que estimula los procesos palatinos y los aproxima por la presencia del acrílico y demás fuerzas musculares; como resultado se obtiene conformación de la nariz, reduciendo la deformación de la pared nasal, pues estimula y reposiciona los tejidos blandos y los cartílagos nasales.²⁷

Crea un paladar artificial que ayuda a impedir que la lengua se introduzca en la cavidad nasal y separe los segmentos palatinos, eliminando malos hábitos y direccionándola a colocarse en una posición correcta en el paladar, para el lenguaje y correcta deglución. Con ella se obtiene un sellado en el paladar que sirve como barrera entre las cavidades nasal y oral, previniendo infecciones y lesiones, facilitando la alimentación y la respiración normal equilibrando la presión aérea intrabucal con extrabucal provocando durante la succión y deglución la comprensión del aire a través de la trompa de Eustaquio.²⁶ Figura 31



Figura 31 Conformador nasal insertado a una placa obturadora .²⁷

5.2 Queilorrafia

La queilorrafia es el restablecimiento de la continuidad del musculo orbicular de los labios y por lo tanto el funcionamiento del labio superior, así como la rehabilitación estética del paciente. Muchas técnicas del cierre labial han sido descritas y se han practicado diferentes métodos. Figura 32

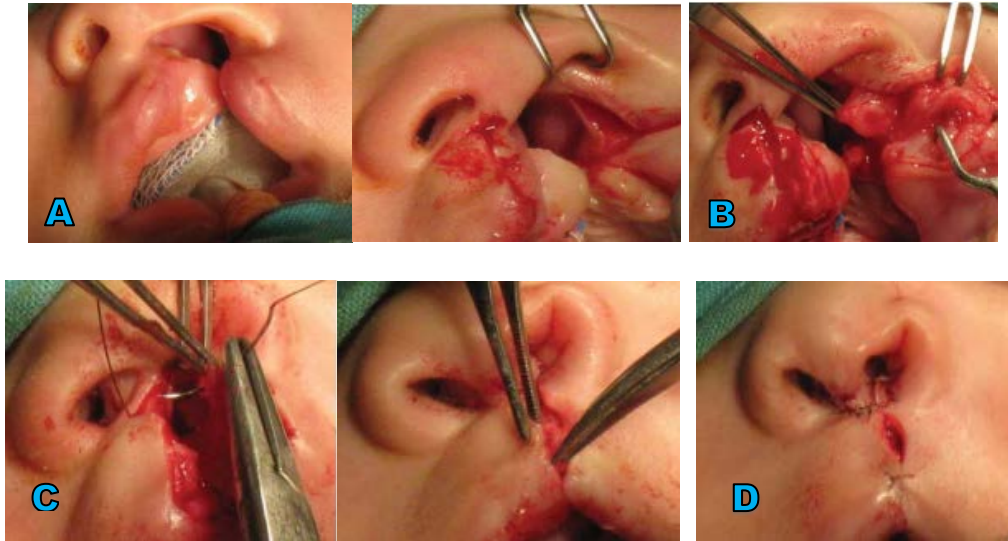


Figura 32 Secuencia del cierre labial. A) preparación del área quirúrgica B) aproximación de labio C) sutura D) cierre final. ¹⁹

Básicamente, la técnica operatoria puede dividirse en dos métodos:

- Incisiones lineales: puede rendir resultados primarios buenos, pero a menudo se observa un acortamiento del labio superior en el lado de la hendidura, necesitando una segunda operación correctiva.
- Incisiones angulares: por lo común utilizadas actualmente, la rehabilitación de la longitud, forma del labio y el arco de cupido es posible y al mismo tiempo se mejora el vestíbulo bucal en esta zona.

No obstante, es mucho más difícil el cierre del labio en una hendidura bilateral; el cierre del labio puede realizarse primero en un lado y de seis a ocho semanas después en el otro lado o ambos lados pueden ser cerrados simultáneamente dependiendo de la amplitud de la abertura y la posición de la premaxila.

La cicatriz después de la reparación de la hendidura bilateral es en algunas veces desde el punto de vista estético desfavorable y combinado con el acortamiento de la parte media del labio superior, a menudo es necesario hacer correcciones quirúrgicas posteriores.¹²



5.3 Palatorrafia

El cierre del paladar es de mayor importancia para el odontólogo que el del labio, ya que los trastornos oclusales con todos sus posibles defectos sobre la dentición, pueden presentarse si el cierre del paladar duro no es realizado de manera adecuada.

El cierre es logrado primero mediante la movilización de la mucosa nasal, desde la pared lateral de las cavidades nasales y la faringe y algunas veces desde el septo nasal por medio de colgajo desde el vómer.

Después de esto la mucosa bucal también es movilizada y cerrada, de esta manera el defecto en su totalidad es cubierto por una doble capa de tejido mucoso. Algunos cirujanos realizan una sutura adicional de los músculos en la región del paladar blando, la cual es prácticamente equivalente a un cierre en triple capa.

De todos los diferentes métodos utilizados para el cierre del paladar fisurado, se expondrán los principios de dos técnicas:

- Colgajo en puente de Von Langenbeck: el cierre puede lograrse sin tensión; sin embargo, esto requiere del ligar los principales vasos palatinos y pueden ocurrir trastornos en la nutrición y crecimiento de la maxila, como consecuencia de la irrigación afectada.
- Colgajo arterial o colgajo pediculado de acuerdo a Veau: en el método de Veau, las arterias pueden preservarse pero la tensión puede presentarse en los bordes del paladar blando lo cual puede provocar aperturas residuales en esta área.¹²

En el cierre del paladar los resultados funcionales son el objetivo principal, siendo de menor importancia los aspectos estéticos. Un resultado que permita un lenguaje normal es más importante: la separación de la cavidad bucal de la cavidad nasal, es importante también por motivos de higiene y para la masticación.



Los objetivos del cierre palatino son entonces obtener un paladar blando largo y móvil capaz de producir lenguaje normal y una separación completa de las cavidades nasales.¹² Figura 33

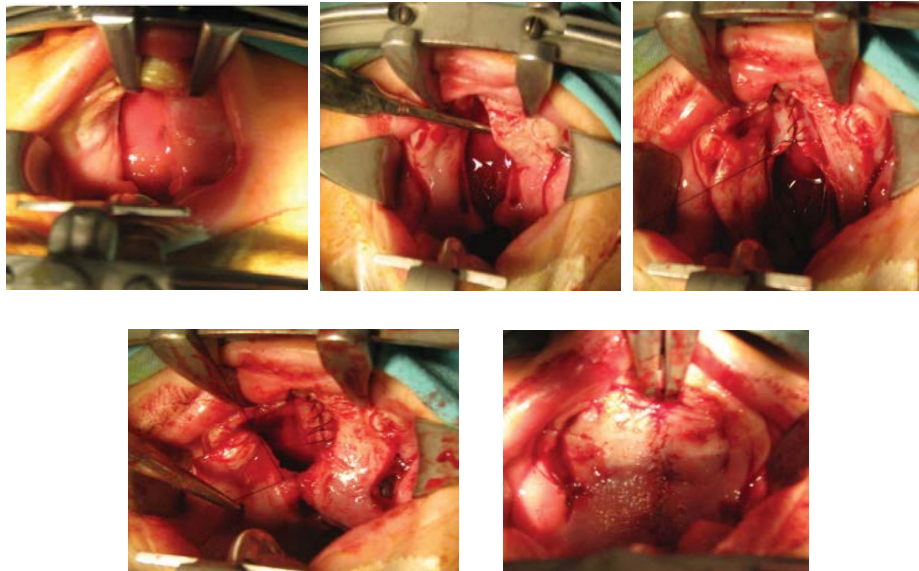


Figura 33 Proceso del cierre palatino .¹⁹



CAPÍTULO 6 IMPLICACIÓN ODONTOLÓGICA

Son muchas las alteraciones que pueden acompañar a un defecto de labio y paladar fisurado. Es importante realizar una evaluación clínica al nacimiento, observar la presencia de dientes neonatales y evaluar al inicio de la erupción dentaria. La presencia de un defecto en la forma, como una fisura de labio y paladar, trae como consecuencia un desequilibrio funcional importante en los músculos relacionados con el mismo defecto y en las estructuras óseas vecinas.⁷

Los pacientes con labio y paladar fisurado presentan problemas morfológicos, funcionales y emocionales que interfieren en su desarrollo y capacidad de alimentarse, respirar, succionar, hablar u oír normalmente. Además, se acompañan de una amplia variedad de anomalías dentales, que también tienen un impacto a largo plazo sobre la anatomía facial del paciente y la autoestima, dificultando su inserción social y trayendo repercusiones no solo para el mismo paciente, sino para su entorno familiar. Por otra parte, el tratamiento de esta condición determina esfuerzos y gastos considerables. Algunos investigadores señalan que dependiendo de la severidad, el tratamiento pudiera llegar a extenderse durante más de 18 años.

Un enfoque multidisciplinario es fundamental en el tratamiento debido a la complejidad de esta anomalía, ya que debe dirigirse no solo a lograr un aspecto facial aceptable, sino también a recuperar la función, mantener una oclusión dental con buenas proporciones esqueléticas y favorecer la integración de la persona a la sociedad.

En odontología, las investigaciones sobre esta malformación han ido aumentando significativamente con el pasar de los años, dando a conocer que estos pacientes pueden presentar anomalías en la cavidad bucal relacionadas con variaciones en el tamaño, número y posición de los dientes, interrupciones en la anatomía de la arcada dentaria y en la dimensión transversal del paladar, retardo en la erupción dentaria, maloclusiones, hipotonía y hábitos bucales no fisiológicos.²⁸



El control y tratamiento se deben prolongar por varios años en prácticamente todas las fases de evolución del paciente. El tratamiento dental debe ser constante como en cualquier individuo, ya que no existe diferencia entre incidencia de caries en niños normales y niños con fisuras. Las técnicas de control no varían, sólo la extensión del tratamiento dental varía notablemente de acuerdo a la severidad de la malformación. En estos pacientes es importante aplicar medidas preventivas instauradas a edades tempranas, con el fin de evitar rehabilitaciones amplias que conducen a la pérdida prematura de los dientes. En presencia de caries, colocar obturaciones y tratamientos indicados, como resinas, pulpotomía, pulpectomía y exodoncia en casos severos.²⁹

La periodoncia debe intervenir desde temprana edad, pues los pacientes con labio y paladar fisurado mezclan la flora bucal con la auditiva y la nasal, a través de las hendiduras y fistulas. Esta combinación además de la dificultad para la higiene de las áreas circundadas por la fisura, genera mayor patogenicidad de los microorganismos que se encuentran en boca y aumenta el riesgo de enfermedad periodontal. La terapia local y en algunos casos, la farmacológica es necesaria para prevenir y tratar la enfermedad periodontal.⁷

El protesista juega un papel importante en el tratamiento de estos pacientes: La necesidad de una amplia reconstrucción protésica y aparatos especiales ha disminuido; sin embargo, todavía hay muchos problemas dentales que necesitan tratamiento protésico para pacientes de labio y paladar fisurados. El tratamiento protésico de estos pacientes requiere un buen plan de tratamiento que tenga en cuenta todos los dientes restantes y las raíces, la deformación de los segmentos maxilares, los posibles defectos palatinos residuales y la desproporción entre la cresta alveolar maxilar y mandibular. Las indicaciones para el manejo de prótesis removibles se pueden resumir para aquellos casos con paladar quirúrgicamente mal reparado, con múltiples cicatrices, colgajos faríngeos no funcionales y la presencia de fístulas grandes o múltiples. El diseño de la prótesis fija provee una óptima función y estética, la retención permanente subsecuente a tratamiento ortodóncico,



y anclaje para varios obturadores fijos y removibles. Hay pacientes con severos defectos bilaterales o que han sufrido descuido dental, que se pueden tratar con prótesis removibles o una combinación de prótesis fijas y removibles. Las prótesis fijas y removibles implanto soportadas, dentaduras y prótesis tradicionales fijas y removibles pueden proporcionar un contorno facial más armónico, una línea de la sonrisa mejorada y una mejor relación de arco.²⁹

El ortodoncista como participante fundamental del tratamiento integral de pacientes con deformidades cráneo maxilofaciales contribuye desde la etapa más temprana en la rehabilitación de los pacientes con labio y paladar hendidos y otras anomalías dentofaciales, aplicando sus conocimientos de crecimiento y desarrollo de las estructuras que conforman esta región. Para tal efecto se utiliza aparatología funcional y posteriormente con los tratamientos de ortodoncia como apoyo a la labor de las otras especialidades dentales involucradas en el tratamiento integral de estos pacientes. En etapas tardías contribuye a lograr la rehabilitación y la estabilidad a largo plazo y llevar al paciente a un estado de salud física y emocional. En esta etapa crítica es fundamental la colocación de diversos aparatos como placas de expansión, mantenedores de espacio, arco lingual, placa con cribas palatinas para hábito de lengua o hábito de dedo; placa de acrílico para levantar la mordida; planos inclinados de acrílico para descruzar la mordida, o máscara facial de protracción maxilar.

Finalmente, se llevan a cabo movimientos ortodóncicos de terminado y detallado de la oclusión para asentar y dar relaciones funcionales. Lograda la oclusión deseada se procede a retirar la aparatología fija y confección de retenedores.³⁰



CONCLUSIONES

Esta revisión bibliográfica fue realizada con el fin de estudiar los factores ambientales y genéticos que están presentes en el desarrollo de labio y paladar fisurado, el cual es un defecto que representa un padecimiento grave por las secuelas y complicaciones que conlleva, debido a que es una enfermedad que no reconoce una sola causa si no que, por lo contrario, es multifactorial.

Con los datos recopilados puedo concluir lo siguiente:

Se considera que la susceptibilidad a desarrollar esta malformación obedece a un modelo de herencia multifactorial, que no debe ser manejada por un solo médico si no por un equipo de especialistas, para un mejor tratamiento, pero principalmente son los padres quienes deben realizar un gran esfuerzo para sobrellevar las consecuencias que implican tener un hijo con labio y paladar fisurado.

Es de gran importancia los cuidados que la madre debe llevar durante la etapa embrionaria, estos se pueden lograr; llevando un control prenatal para así detectar a tiempo cualquier defecto o malformación en el recién nacido, evitando el consumo de alcohol, tabaco u otras drogas para así tener menor factor de riesgo de malformaciones en el producto, además de evitar exposiciones a radiaciones, la administración de medicamentos contraindicados durante el embarazo como lo son los anticonvulsivos, reducirán el riesgo de presentar labio y paladar fisurado en sus hijos.

Es también indispensable un adecuado diagnóstico en todas las áreas médicas necesarias para poder dar un tratamiento al niño con labio y paladar fisurado, de acuerdo con sus necesidades.

Por suerte, aunque los tratamientos de labio y paladar fisurado sean largos son eficaces y la recuperación es satisfactoria.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gómez F. Histología, embriología e ingeniería tisular bucodental. 2da ed. Panamericana.
2. Arteaga M, García P. Embriología humana y biología del desarrollo. 1ra ed. Medica panamericana; 2014.
3. Bruce M. Embriología humana y biología del desarrollo. 4ª ed. Elsevier Mosby.
4. Martínez R. Salud y enfermedad del niño y adolescente. 8ª ed. Ciudad de México: Manual moderno; 2017.
5. Johannes W. Embriología funcional: una perspectiva desde la biología del desarrollo. 3ª ed. Madrid: Médica panamericana; 2008.
6. Chiego D. Principios de histología y embriología bucal: con orientación clínica. 4ª ed. España: Elsevier; 2014.
7. Bordoni N, Escobar A. Odontología pediátrica: la salud del niño y el adolescente en el mundo actual. Argentina: Médica panamericana; 2015.
8. Castillo R. Estomatología Pediátrica. 1ra ed. España: Ripano; 2011.
9. Regezi S. patología bucal. 2ª ed. México: Mc Graw-Hill Interamericano; 1995.
10. Philip S, Lewis R, George P. Patología oral y maxilofacial contemporánea. 2da ed. Elsevier.
11. Moore K, Persaud, Torchia M. Embriología clínica. 9ª ed. Elsevier; 2013.
12. Waite D. Tratado de cirugía bucal práctica. 2ª ed. México DF: Continental; 1984.
13. Delong L, Burkhart N. Patología oral y general en odontología. 2ª ed. China: Wolters kluwer health; 2013.



14. Habbaby A. Enfoque integral del niño con fisura labiopalatina. Madrid: Medica panamericana; 2000.
15. Raspall G. Cirugía maxilofacial. Madrid: Medica panamericana; 1997.
16. Sapp P, Lewis R, Wysochi G. Contemporary oral and maxillofacial. 2ª ed. St. Louis, Missouri; 2004.
17. D. Mehrotra. Genomic expression in non-syndromic cleft lip and palate patients. J of oral biology and craniofacial research 2015 May 86- 91.
18. Bennun R, Harfin J, K.B. Sándor, Genecov D. Cleft lip and palate management: a comprehensive atlas. Wiley & Sons, New Jersey; 2016.
19. Berkowitz S. Cleft lip and palate. 2ª ed. Springer, Berlín; 2006.
20. Mejía A, Doria E. Factores de riesgo materno predominantes asociados con labio leporino y paladar hendido en los recién nacidos. Vol. IV, no. 2 2012 Agosto; pp 55-62. URL: <http://www.medigraphic.org.mx>.
21. Jiménez B, González J. Uso de plasma rico en factores de crecimiento para disminuir la recurrencia de fístulas nasopalatinas en pacientes con antecedente de paladar hendido. An orl Mex, Vol. 56 Núm. 2, pp 63-75; 2011.
22. Arámburo R, Pérez A, Choel D. Factores ambientales y genéticos en LPH. Vol. V, no. 2, pp 80-83; abril - junio 2017. URL: <http://www.salud.chiapas.gob.mx>
23. Serrano CA. y col. Labio y/o paladar hendido: una revisión. Ustasalud. Vol. VIII pp 44 – 52; 2009.
24. Gutiérrez S, Otero L. Etiología genética del labio y paladar fisurado e hipodoncia ¿Entidades que comparten un mismo gen?. Universitas Odontológica pp 34-40; Junio-Diciembre 2006. URL: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=231220955006>
25. Tressera L. Tratamiento de labio leporino y fisura palatina. Ed.Jims. Barcelona 1977.



26. Gutiérrez M, Peregrino A, Borbolla M, Bulnes R. Beneficios del tratamiento temprano con ortopedia pre-quirúrgica en neonatos con labio y paladar hendido. Salud en Tabasco vol. 18, núm. 3, pp 96-102; Septiembre-Diciembre 2012. URL: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=48725011004>
27. Lopera N, Hernández J. Ortopedia prequirúrgica en pacientes recién nacidos con labio y paladar hendido. Revista Mexicana de Ortodoncia vol. 4, núm. 1 pp 43-48; Enero-Marzo 2016. URL: <http://www.medigraphic.org.mx>.
28. León J.A, Sesman A.L, Fernández G. Palatoplastia con incisiones mínimas. Proposición de una técnica y revisión de la literatura. Cirugía plástica Iberoamericana vol. 35, núm. 1, pp 19-26; Enero - Febrero - Marzo 2009.
29. Salas J, Murzi M, Carmine V, Ciccale de Pachano A, Barrios Z, Salas A. Alteraciones en el desarrollo y crecimiento bucodental de pacientes con hendidura labiopalatina. Revista odontológica de los andes vol. 12, núm. 1, pp 12-21; Enero-Junio 2017.
30. Rosas M. Manejo estomatológico integral en la clínica de labio y paladar hendidos del Hospital General «Dr. Manuel Gea González» de la Ciudad de México. Cirugía plástica vol. 22, núm. 2, pp 75 – 80; Mayo-Agosto 2012. URL: <http://www.medigraphic.org.mx>.
31. Domínguez M, Yudovich M. Lineamientos generales de atención ortodóncica para pacientes con labio y paladar hendidos. Cirugía plástica vol. 22, núm. 2, pp 67 – 74; Mayo-Agosto 2012. URL: <http://www.medigraphic.org.mx>.