



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**GUÍA DE ATENCIÓN CLÍNICA EN EL MANEJO DEL
PACIENTE CON FISURA LABIAL Y PALATINA.**

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:

DANIELA MURCIO LAPAYRE

TUTOR: Esp. HERNÁN CASTILLA CANSECO

Cd. Mx.

2021



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dedicatorias

A Dios por darme vida para cursar y finalizar esta etapa llena de enseñanzas.

A mi padre, por su amor, confianza, esfuerzo y apoyo incondicional, gracias por siempre estar.

A mi madre, quien me presentó esta carrera, es un orgullo ser tu hija.

A mi tía Ana Mary que sin su apoyo no hubiera podido estudiar en esta maravillosa universidad y por darme un hogar en la Ciudad de México.

A mi tío Agustín, mi tía Norma y mi tía Adriana por recibirme en sus casas a lo largo de este proceso.

Al esfuerzo de todas las personas que estuvieron desde el inicio y depositaron su confianza en mí.

Tabla de contenido

CAPÍTULO I: Características de la fisura labio palatina	1
Introducción	1
Embriología facial	2
Desarrollo de la nariz.....	4
Desarrollo del labio superior y labio fisurado.....	5
Desarrollo de paladar y paladar fisurado.....	5
Etiopatogenia	8
Factores Ambientales.....	8
Factores Genéticos	13
Clasificación de fisuras labio palatinas.....	15
Clasificación anatómica.....	15
Clasificación embriológica.....	17
Modalidades de Diagnóstico	18
Diagnóstico Prenatal	18
Diagnóstico Clínico.....	19
Obstáculos a los que se enfrentan los pacientes con fisura labial y palatina	20
CAPÍTULO II: Tratamiento de fisura labio palatina.....	21
Objetivos del tratamiento en pacientes con fisura labio palatina.....	21
Atención multidisciplinaria de especialistas	22
Tratamiento de las fisuras labiales y palatinas según la edad.....	22
Plan de tratamiento según la especialidad	23
Estándares de cuidados de fisuras labio palatinas.....	24
Composición del equipo multidisciplinario.....	24
Comunicación con el paciente - familia/tutores.....	24
Evaluación de resultados	24
Seguimiento longitudinal del tratamiento	25
Diagnóstico prenatal.....	25
Alimentación.....	25
Psicología.....	29
Genética	31
Ortopedia nasal y alveolar prequirúrgica.....	32
Cirugías primarias	33
Logopedia.....	36
Odontología	39
Ortodoncia	39
Cirugías Secundarias	41
Otorrinolaringología.....	46
Conclusiones	47
Referencias Bibliográficas.....	49
Anexos	52
Ilustraciones	52
Tablas.....	53

CAPÍTULO I: Características de la fisura labio palatina

Introducción

La fisura labial y palatina (FLP) es una malformación congénita en la región craneofacial causada por la falta de fusión entre las prominencias frontonasales y maxilares; su diagnóstico puede ser prenatal con ultrasonografía o al momento del nacimiento gracias a una exploración física. El tratamiento y rehabilitación de la FLP se realiza durante la infancia y la adolescencia del paciente, hasta llegar a edad adulta. La atención quirúrgica adecuada es fundamental para su tratamiento pero no es suficiente para la rehabilitación funcional del paciente; se requiere atención de un equipo multidisciplinario conformado por diferentes especialistas. Para desarrollar un plan de tratamiento necesitamos información que desgraciadamente a los odontólogos no se nos enseña durante la licenciatura. El tratamiento de cada paciente con FLP debe de ser individualizado, teniendo en cuenta las características únicas y resultados obtenidos durante su tratamiento.

Para el desarrollo de esta tesina se realizó una revisión de diferentes fuentes bibliográficas y con ella se intenta dar una guía a los profesionales de salud para el asesoramiento de los familiares, diagnóstico y planificación del tratamiento, de los pacientes con fisuras labio palatinas.

Definición

La fisura labial y palatina también conocida como labio y paladar hendido, es una anomalía de la región craneofacial que se presenta paralela al filtrum, desde el área del labio superior hasta fisuras que comunican la cavidad oral con la cavidad nasal, involucrando tejidos blandos y duros. Puede abarcar premaxila, paladar duro y paladar blando cuando no llegan a fusionarse completamente en la línea media durante el periodo embrionario, y de no ser atendido persiste causando afecciones durante el crecimiento del paciente. (1) (2) (3,4)

Embriología facial

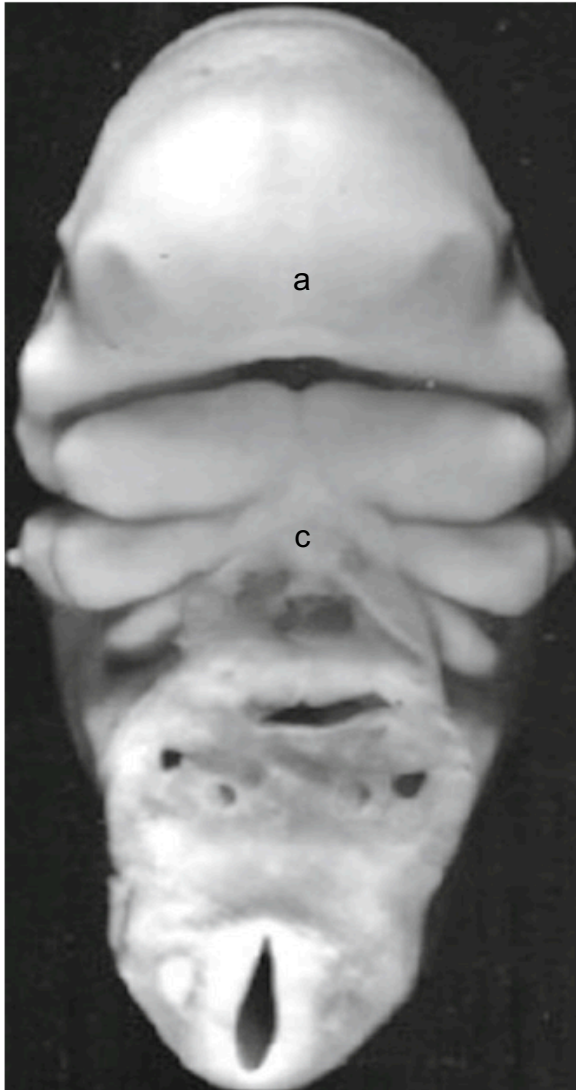


Ilustración 1: Embrión de 37 días (a) proceso fronto nasal, (b) procesos maxilares, (c) procesos mandibulares.

Fuente: Losee and Kirschner 2009.

La región orofacial comienza a formarse en el embrión desde los primeros 28 días con el desarrollo de la lámina precordial en el blastodermo, con sus tres capas laminares:

- Ectodermo (internamente)
- Mesodermo
- Endodermo (externamente).

Se hace una capa bilaminar de ectodermo que forma la mucosa de la cavidad oral y el endodermo será las paredes de la faringe; el mesénquima de la cresta neural y el mesodermo se fusionan y forman el epitelio externo de la boca; la cresta neural da lugar al tejido óseo; y el mesodermo a los músculos faciales.

Al día 37 de desarrollo embrionario se diferencian 5 procesos alrededor de estomodeo (Ilustración 1), que darán origen a la cara:

- Frontonasal
- Dos maxilares
- Dos mandibulares

La futura boca del embrión se delimita frontalmente por la prominencia frontonasal en desarrollo, lateralmente por la prominencia maxilar y caudalmente por la prominencia mandibular.

El mesodermo del primer arco faríngeo se condensa en elementos musculares del sistema masticatorio necesarios para deglutir que serán inervados por la rama motora del nervio trigémino.

La prominencia frontonasal, inervada por la rama frontal del nervio trigémino contribuye a la formación de la frente y la nariz . En la parte lateral e inferior de la prominencia frontonasal se desarrollan bilateralmente las placodas nasales, que se diferencian en epitelio olfatorio e interactúa con los nervios olfatorios.

El mesodermo del segundo arco faríngeo se convierte en los elementos musculares inervados por las ramas del nervio facial como el occipital, el temporal, el cigomático, mandibular y cervical. (4)

La musculatura de la lengua se forma gracias al alargamiento del mesodermo del hipogloso.

La distribución apropiada de todos estos elementos dará lugar a la fisionomía normal de la cara, en cambio una mala organización de los elementos periorales da como resultado casos de FLP en menor o mayor grado. (2)

Desarrollo de la nariz

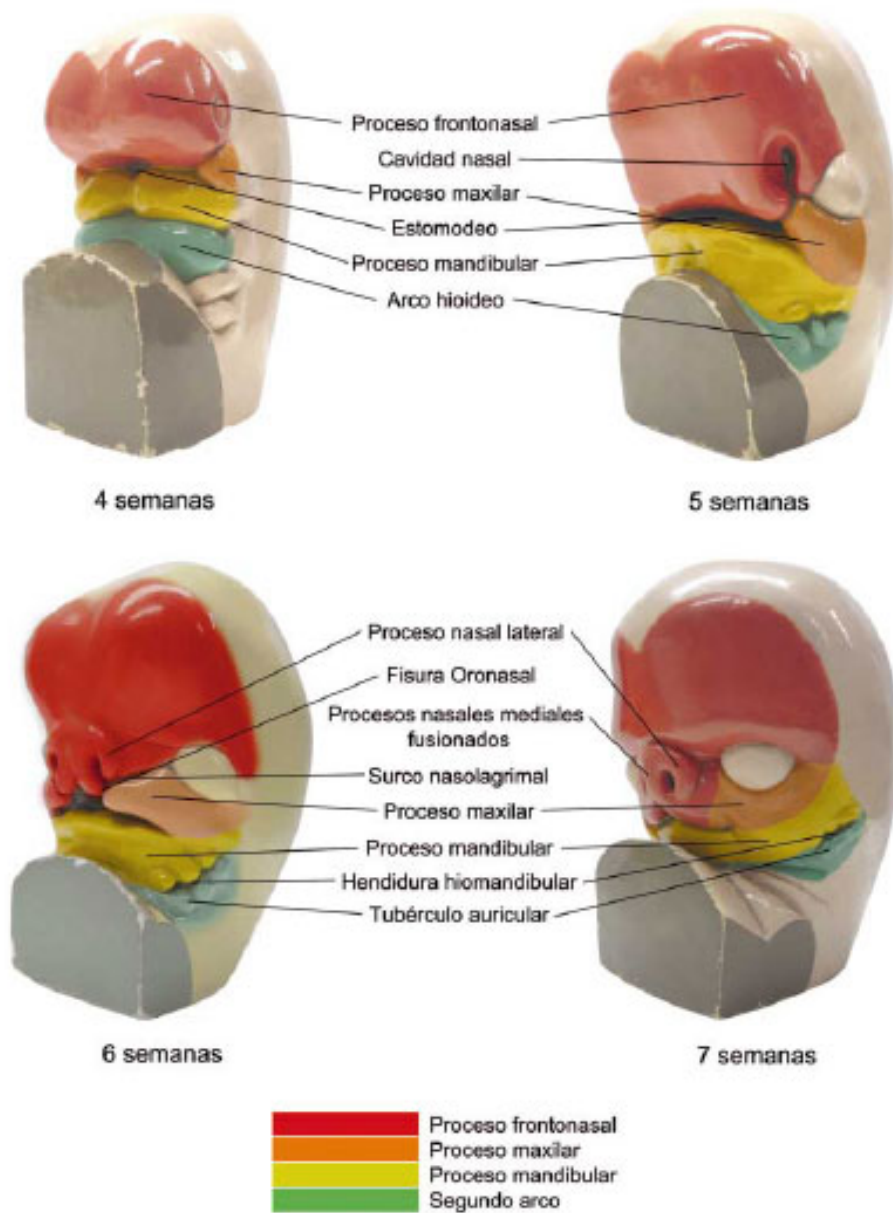


Ilustración 2: Vistas frontales y laterales de modelos de cara humana entre 4 y 7 semanas de gestación. Fuente: Melbourne y cols. 2020.

Primero se fusionan los bordes inferiores de las prominencias nasales mediales y laterales para formar las fosas nasales; después la formación del labio superior comienza con la unión de las prominencias maxilares y las nasales medias con las prominencias nasales laterales.

Las prominencias maxilares crecen medialmente y empujan las fosas nasales hasta convertirlas en pequeñas hendiduras y el delgado espacio entre ambas se eleva y, da lugar al dorso y punta de la nariz (Ilustración 2).

Desarrollo del labio superior y labio fisurado

La unión de los procesos maxilares con los nasales mediales forman el labio superior. En su porción media llamada filtrum, la punta medial de la prominencia maxilar se separa de la parte inferior y lateral de la prominencia nasal y permite al mesénquima migrar y sellar la hendidura del labio; una falla en la migración del mesénquima origina la fisura labial. (5)

Normalmente la apertura del estomodeo se reduce por la migración del mesénquima que fusiona las prominencias maxilares y mandibulares para formar las comisuras de la boca.

El desarrollo de la boca necesita posteriormente la unión del paladar; una irregularidad en este proceso puede dar lugar a una posible fisura palatina.

Desarrollo de paladar y paladar fisurado

El desarrollo del paladar es un avance de la evolución humana, separando el sistema respiratorio del masticatorio.

La fusión del paladar inicia anteriormente en la zona del paladar primario, continúa hacia atrás y caudalmente para completar el margen del paladar secundario.

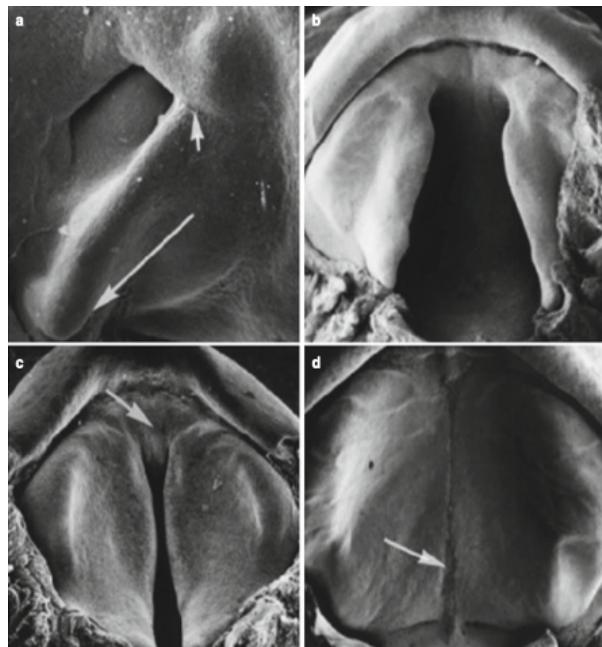


Ilustración 3: PALATOGENESIS (a) Embrión de 6 semanas, flecha corta: paladar primario, flecha larga: paladar secundario. (b) Embrión de 7 semanas. (c) Embrión de 8 semanas, flecha: paladar primario. (d) Embrión de 9 semanas, flecha: zona de paladar blando. Fuente: Losee and Kirschner 2009.

Paladar Primario

El paladar primario forma una plataforma rígida en la que la lengua puede manipular la comida y permite que se forme un vacío para aspirar y tragar.

Se comienza a formar entre la quinta y sexta semana como una proyección dentro de la cámara del estomodeo principalmente formada por los procesos nasales medios que se unen para formar el segmento intermaxilar o premaxila, conformado por tres componentes:

- Componente labial: forma el surco subnasal del labio superior.
- Componente maxilar superior: forma el proceso alveolar de los cuatro incisivos superiores.
- Componente palatino: forma el paladar primario. (6) (5)

La zona posterior de las rugas define la unión entre el paladar primario y el secundario (Ilustración 4). Las rugas palatinas contienen células sensoriales de la cresta neural que le dan al paladar la capacidad de sentir. (7) (8)

Paladar Secundario

El paladar secundario actúa como un obturador flexible que cierra y separa la nasofaringe de la orofaringe cada vez que tragamos.

Durante la séptima semana de gestación, los procesos maxilares se proyectan bilateralmente dentro del estomodeo, oblicuos a la lengua, formando las crestas palatinas, al final de la octava semana la lengua desciende y los procesos ascienden y luego se horizontalizan dando origen a una fusión real del paladar; si este proceso es interrumpido da lugar a la fisura palatina. (5)

Una combinación de células epiteliales superficiales en apoptosis cubren la superficie del futuro paladar con glicoproteínas y desmosomas que facilitan la adherencia epitelial entre los paladares (9).

Durante el cierre del paladar la mandíbula se vuelve prognata y la dimensión vertical de la cámara del estomodeo se incrementa, pero el ancho lateral del maxilar continúa estable permitiendo que el paladar se cierre. (10)

La osificación intramembranosa del paladar comienza en la octava semana después de la concepción; los centros de osificación del paladar, maxilar y huesos palatinos inicialmente se osifican separados y se difunde de manera centrífuga para crear el paladar duro.

Los sitios de osificación en la premaxila aparecen transitoriamente en el paladar primario y se funden con la región del paladar secundario al término del tercer mes de vida fetal. La osificación se detiene en la parte más posterior del paladar para dar lugar al paladar blando.

Una formación defectuosa de hueso después de la fusión de los paladares puede dar como resultado una fisura palatina submucosa.

El mesénquima del primer arco faríngeo migra para formar el músculo tensor del velo del paladar, innervado por el trigémino; y el cuarto arco faríngeo forma el músculo elevador del velo del paladar, la úvula y el palatogloso; innervados por el nervio vago. (2)

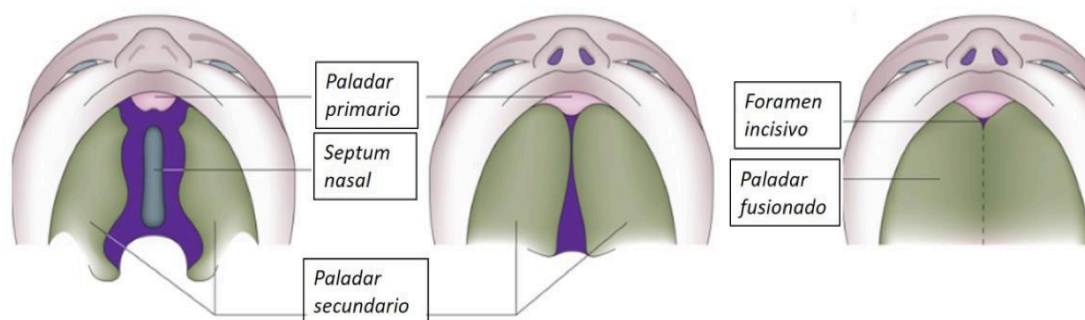


Ilustración 4: Embriología del paladar. Imagen modificada. Fuente: Dixon y cols. 2011.

Etiopatogenia

Los factores genéticos o ambientales pueden interferir en la migración adecuada de las células desde la cresta neural hacia los procesos faciales, puede ser por un número insuficiente de células o debido a mecanismos intracelulares que dejan un espacio en la línea media donde los procesos son incapaces de fusionarse y dan lugar a la fisura labial o palatina.

Factores Ambientales

Tabaquismo

El tabaquismo durante el embarazo causa una falta de oxigenación en el embrión y se asocia con los recién nacidos que presentan FLP. (11)

En un análisis comparativo de 24 estudios se estimó que las madres que fuman durante los primeros tres meses de gestación tienen un riesgo relativo (RR) de: 1.34 (IC 95%: 1.25-1.44) de tener un hijo con fisura labial o palatina (Tabla 1). (12)

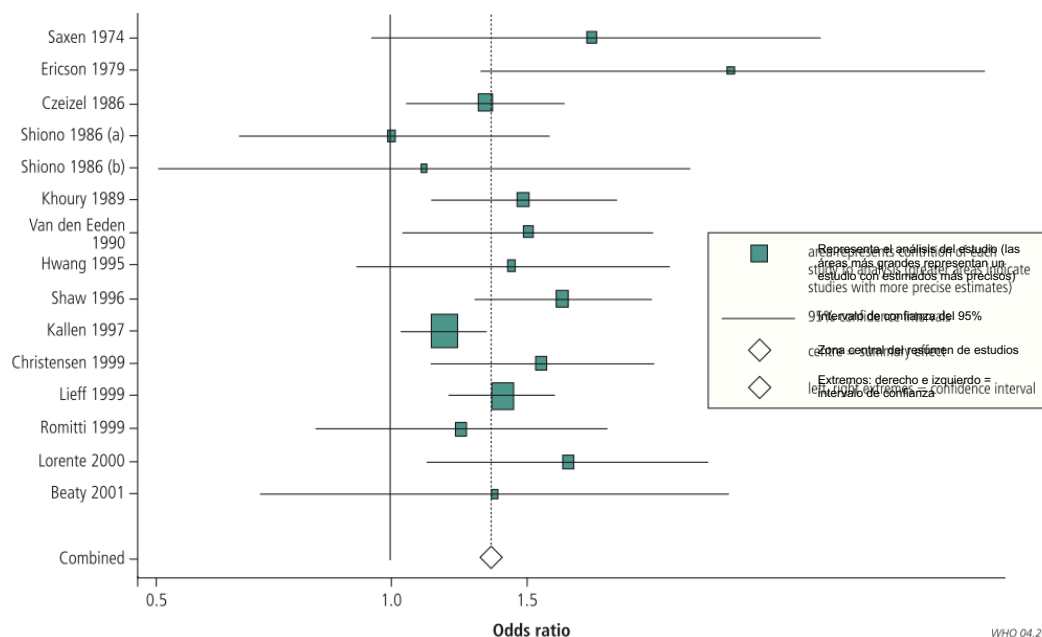


Tabla 1: Análisis comparativo de madres que fumaron durante el embarazo y madres que no fumaron durante el embarazo y el riesgo de tener un hijo con fisura labio palatina. Fuente: Jullian Little y cols. 2004.

En otro estudio se observó un efecto dosis respuesta del tabaquismo obteniendo como resultado que:

- Las madres que conviven con un fumador a 2m de distancia durante 2h al día, durante el primer trimestre de embarazo obtienen un OR de 1.6 (IC 95%: 1.0-2.5) para que el producto presente FLP.
- Por otro lado, las gestantes que fuman más de 10 cigarros diarios dieron lugar a un OR de 1.9 (IC 95%: 0.9-4.0) (Tabla 2). (13)

Grado de tabaquismo	Casos (n=118)	Controles (n=763)	Análisis Crudo		Análisis Final	
			OR	95% IC	OR	95% CI
No fumadoras	59	414	1.00	Ref.	1.00	Ref.
Fumadoras Pasivas	17	106	1.13	0.63 – 2.01	1.05	0.55 – 2.00
1 a 5 cigarros	20	142	0.99	0.57 – 1.70	0.81	0.45 – 1.44
6 a 10 cigarros	21	73	2.02	1.16 – 3.52	1.82	0.98 – 3.39
>11 cigarros	1	28	0.25	0.03 – 1.88	0.29	0.04 – 2.26

Tabla 2: Resultados del estudio que observó el efecto dosis-respuesta del tabaquismo activo o pasivo de las madres durante el primer trimestre de embarazo. Fuente: Rolv T. Lie y cols. 2008.

Ácido Fólico

El ácido fólico está involucrado en la biosíntesis de purinas y pirimidinas como en la remetilación de homocisteína produciendo grupos metilo para la metilación del ADN. Por lo tanto, es vital para la expresión de múltiples genes esenciales, en la proliferación y diferenciación celular durante el desarrollo embriológico. (14)

La deficiencia de ácido fólico hace que la homocisteína en metionina disminuya y pocos grupos metilos quedan disponibles para la metilación del ADN. La hipometilación puede cambiar la transcripción o suprimir algunos genes involucrados en la formación del labio, alveolo y paladar, y el nivel elevado de homocisteína resultante es posible que sea teratogénico (15). Se ha demostrado que las madres que consumen multivitamínicos en los primeros periodos de gestación reducen del 48% al 50% la aparición de FLP en sus hijos. (16)

En un estudio realizado por van Rooij, y cols. en el 2003 se propone que la madre parece tener mayor influencia que el padre para que el hijo presente FLP ya que la madre provee el ambiente en el que se desarrolla la embriogénesis y este es totalmente dependiente de los niveles de ácido fólico durante el embarazo.

Por lo anterior se sugiere que es posible compensar el efecto de la actividad enzimática reducida, aumentando el consumo materno de ácido fólico a través de un suplemento o en la dieta. (14)

Alcoholismo

En estudios con animales se ha demostrado que la exposición al alcohol durante el embarazo ocasiona una falla en la formación de la cresta neural craneal que contribuye al desarrollo de labio y paladar. (17)

El alcohol es un antagonista del ácido fólico y la ingestión de alcohol durante el inicio del embarazo sin el consumo de multivitamínicos da como resultado un riesgo mayor de FLP en los hijos. (18)

En un estudio para identificar la asociación entre la ingesta de alcohol durante el primer trimestre de embarazo y la presencia de fisuras orofaciales, se obtuvo para FLP un OR de 2.08 (IC 95%, 1.27-3.41) si la madre consume alcohol durante el inicio de la gestación (Tabla 3). (19)

Consumo materno de alcohol	Odds Ratio (IC 95%)		
	Fisura labial y palatina	Fisura palatina	Fisuras orales
Ausente	1.00 -	1.00 -	1.00 -
Un año previo a la gestación	1.80 (1.40-2.84) p = 0.001	3.87 (1.73-8.65) p = 0.001	2.09 (1.42-3.09) p = 0.001
Primer trimestre	2.08 (1.27-3.41) p = 0.001	2.89 (1.25-8.30) p = 0.001	2.16 (1.39-3.35) p = 0.001
Exposición >6 años	1.65 (0.37-7.58) p = 0.58	2.24 (0.67-7.38) p = 0.82	2.29 (1.38-3.79) p = 0.03
Cantidad de alcohol/ día >96g	2.05 (0.98-4.28) p = 0.36	2.01 (0.71-5.49) p = 0.67	1.88 (1.10-3.20) p = 0.03
Consumo ocasional vs diario	2.67 (1.00-7.91) p = 0.04	1.40 (0.33-5.84) p = 0.27	1.18 (0.21-7.14) p = 0.48

Tabla 3: Relación entre la ingesta materna de alcohol, previo y durante el primer trimestre de gestación con la asociación a fisuras orales. Fuente: Goncalves y cols. 2009.

Fármacos

El consumo de anticonvulsivantes como fenitoína, ácido valproico, primidona y trimetadona, así como antagonistas de ácido fólico, isotretinoína y corticosteroides durante el primer trimestre del embarazo aumentan el riesgo de FLP en el producto.

En un estudio con 11,150 niños con malformaciones, se encontró asociación entre la ingesta de corticosteroides durante el primer trimestre del embarazo y la aparición de FLP dando un OR de 2.59 (IC 95%, 1.18-5.67) (Tabla 4). (20)

Tipo de corticosteroide	Grupo 1 fisura labial o fisura palatina (No. 982)		Grupo 2 fisura palatina (No. 304)		Grupo 3 fisura labial o fisura labiopalatina (No. 645)	
	No - OR	IC 95%	No - OR	IC 95%	No - OR	IC 95%
Todos	37 - 1.05	0.74–1.49	6 - 0.64	0.28 - 1.45	30 - 1.31	0.90 - 1.92
Locales	2 - 0.63	0.14–2.87	2 - 2.98	0.68–13.13	0 - 0	0 – 5.96
Dermatológicos	3 - 0.52	0.16–1.64	0 - 0	0.00–3.41	3 – 0.73	0.23-2.37
Sistémicos solos	15 - 1.25	0.72–2.15	1 - 0.25	0.04–1.53	13 – 1.75	0.98 – 3.11
Sistémicos combinados	9 - 2.10	1.03–4.26	2 - 1.17	0.28–4.92	7 – 2.59	1.18 – 5.67
Descongestionantes nasales	5 - 1.66	0.64–4.31	0 - 0	0.00–5.88	5 – 2.48	0.98 – 6.26
Anti-asmáticos	4 - 0.60	0.21–1.67	1 - 0.64	0.08–5.06	3 – 0.69	0.22 - 2.22

Tabla 4: Relación de la exposición a corticosteroides durante el embarazo, y las fisuras labiales y/o palatinas. Fuente: Pradat y cols. 2003).

En Hungría se realizó un estudio de 1,374 casos y 38,151 controles para determinar la asociación entre la FLP y el consumo de fármacos durante los primeros tres meses de gestación (Tabla 5), un riesgo elevado se identificó en los hijos de madres que consumieron:

- Fenitoína (OR 3.0, IC 95% 1.5-5.8)
- Oxprenolol (OR 4.2, IC 95% 1.8-10.0)
- Aminofenazona (OR 1.7, IC 95% 1.2- 2.4)
- Amoxicilina (OR 15.9, IC 95% 4.9 - 51 .2)
- Diazepam (OR 1.7, IC 95% 1.3-2.3)
- Fenobarbital (OR 2.1 , IC 95% 1.2-3.8)
- Tietilperazina (OR 1.7, IC 95% 1.1-2.5). (21)

Medicamentos	Casos con PCP				Controles de población				PCP		PCP – Control de malformación	
	III – IV		Total		III – IV		Total		Comparación de III-IV		Comparación de II-IV	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	95% - CI	POR	95% - CI
Acido acetilsalicílico	10	1.7	31	5.2	520	1.4	1504	3.9	1.0	0.5-2.0	1.1	0.6-1.8
Aminofilina	7	1.2	46	7.7	448	1.2	2284	6.0	1.0	0.5-2.1	0.8	0.4-1.8
Metamizol	15	2.5	49	8.2	814	2.1	1911	5.0	1.1	0.6-1.8	1.2	0.8-1.8
Metamizol + caféina + Drotaverina	3	0.5	4	0.7	194	0.5	285	0.8	0.9	0.3-2.9	0.8	0.2-2.4
Paracetamol	3	0.5	6	1.0	49	0.1	169	0.4	3.7	1.1-12	2.6	0.9-7.3
Ampicilina	21	3.5	48	8.0	835	2.2	2624	6.9	1.4	0.9-2.3	1.4	0.9-2.1
Bencilpenicilina	3	0.5	3	0.5	55	0.1	136	0.4	2.8	0.9-9.2	1.8	0.5-5.7
Bromhexina	4	0.7	14	2.3	235	0.6	800	2.1	0.9	0.3-2.6	1.1	0.5-2.6
Clotrimazol	8	1.3	35	5.8	103	2.7	3077	8.1	0.4	0.2-0.8	0.6	0.3-1.1
Metronidazol	7	1.2	17	2.8	470	1.2	1416	3.7	0.8	0.4-1.7	0.7	0.3-1.4
Acido nalidixico	3	0.5	4	0.7	79	0.2	377	1.0	2.3	0.7-7.2	1.5	0.5-4.7
Nitrofurantoina	5	0.8	19	3.2	280	0.7	1079	2.8	1.0	0.4-2.4	0.9	0.4-2.0
Oxitetraciclina	4	0.7	13	2.2	50	0.1	190	0.5	4.3	1.5-12.0	2.6	1.2-5.7
Penamecilina	17	2.8	51	8.5	787	2.1	2246	5.9	1.2	0.7-1.9	1.1	0.7-1.8
Fenoximetil - penicilina	3	0.5	5	0.8	86	0.2	218	0.6	1.8	0.6-5.8	1.6	0.6-4.3
Sulfametoxazol + trimetoprima	3	0.5	11	1.8	120	0.3	443	1.2	1.4	0.4-4.4	1.3	0.5-3.2
Aminofilina	7	1.2	46	7.7	448	1.2	2284	6.0	1.0	0.5-2.1	0.8	0.4-1.8
Clordiazepóxido	4	0.7	5	0.8	84	0.2	267	0.7	2.9	1.1-7.9	1.4	0.5-3.9
Diazepam	17	2.8	64	10.7	107	2.8	4130	10.8	1.0	0.6-1.6	0.8	0.5-1.2
Dimenhidrato	22	3.7	31	5.2	115	3.0	1726	4.5	1.6	0.9-2.5	1.3	0.8-2.0
Drotaverina	27	4.5	54	9.0	133	3.5	3488	9.1	1.3	0.9-2.0	1.3	0.9-1.9
Magnesios	12	2.0	28	4.7	834	2.2	2197	5.8	0.9	0.5-1.7	1.1	0.6-1.9
Papaverina	3	0.5	3	0.5	88	0.2	290	0.8	2.2	0.7-7.0	1.9	0.6-6.0
Fenobarbital	4	0.7	10	1.7	176	0.5	507	1.3	1.5	0.5-4.0	0.8	0.3-2.2
Potasio	11	1.8	28	4.7	467	1.2	1676	4.4	1.5	0.8-2.7	1.6	0.9-2.9
Prometazina	45	7.5	101	16.8	218	5.7	6076	15.9	1.4	1.0-1.9	1.2	0.9-1.6
Terbutalina	12	2.0	54	9.0	588	1.5	3994	10.5	1.3	0.7-2.3	1.3	0.7-2.2
Tietilperazina	7	1.2	10	1.7	456	1.2	746	2.0	1.2	0.5-2.5	1.1	0.5-2.1
Allylestrenol	49	8.2	91	15.1	236	6.2	5357	14.0	1.4	1.0-1.8	1.0	0.8-1.4
Hidroxiprogesteron a	3	0.5	6	1.0	166	0.4	433	1.1	1.1	0.4-3.6	0.7	0.2-2.1
Carbamazepina	3	0.5	3	0.5	15	0.0	15	0.0	13.7	4-47.5	8.4	2.4-30
Hidroxietilrutósido	6	1.0	20	3.3	325	0.9	1143	3.0	1.1	0.5-2.4	1.3	0.6-3.0
Metoprolol	4	0.7	8	1.3	1.6	0.3	446	1.2	2.1	0.8-5.7	1.9	0.7-5.3
Oxprenolol	3	0.5	4	0.7	0.7	0.1	126	0.3	3.6	1-11.7	2.0	0.6-6.3
Pholedrine	6	1.0	13	2.2	2.2	1.9	1509	4.0	0.6	0.2-1.2	0.6	0.2-1.2
Rutosidea	4	0.7	7	1.2	1.2	0.5	549	1.4	1.3	0.5-3.6	2.0	0.7-5.4
Senna	3	0.5	10	1.7	1.7	0.7	855	2.2	0.7	0.2-2.1	0.7	0.2-2.1

Tabla 5: Resultados de la asociación entre la FLP y el consumo de fármacos en el primer trimestre de gestación. PCP: paladar fisurado posterior; POR: posibilidades de prevalencia; II: segundo mes de gestación; III: tercer mes de gestación; IV: cuarto mes de gestación; los números en negrita indican asociaciones significativas. Fuente: Erzsébet y cols. 2007.

Fiebre

La temperatura corporal permite que se lleven a cabo procesos celulares como diferenciación, proliferación, migración y maduración, por lo que una temperatura anormal puede dar lugar a la alteración y disrupción del metabolismo, desnaturalización proteica y muerte celular.

Estudios realizados en animales y humanos han demostrado el efecto teratogénico que tiene un incremento de $>1.5^{\circ}\text{C}$ en la temperatura corporal materna durante la gestación. Un estudio reveló un incremento en el riesgo

de FLP (OR 1.28 IC 95% 1.01 - 1.63) en mujeres que presentaron fiebre durante el primer bimestre de embarazo (Tabla 6). (22)

Tipo de Fisura	Grado	N (%)	OR (IC 95%)
Fisura labial y palatina aislada	Sin enfermedad	604	-
	Fiebre Baja	17 (27.9)	1.12 (0.66-1.89)
	Fiebre Alta	14 (22.9)	1.10 (0.62-1.97)
	Enfermedad sin fiebre	30 (49.2)	-
Fisura labial aislada	Sin enfermedad	346	-
	Fiebre Baja	11 (28.2)	1.19 (0.63-2.25)
	Fiebre Alta	12 (30.8)	1.72 (0.92-3.21)
	Enfermedad sin fiebre	16 (41.0)	-
Fisura labial y palatina múltiple	Sin enfermedad	113	-
	Fiebre Baja	2 (25.0)	1.36 (0.49-3.79)
	Fiebre Alta	1 (12.5)	0.80 (0.19-3.31)
	Enfermedad sin fiebre	5 (62.5)	-
Fisura labial múltiple	Sin enfermedad	26	-
	Fiebre Baja	2 (50.0)	3.28 (0.74-14.46)
	Fiebre Alta	1 (25.0)	2.04 (0.27-15.54)
	Enfermedad sin fiebre	1 (25.0)	-
Fisura palatina aislada	Sin enfermedad	433	-
	Fiebre Baja	12 (29.3)	0.98 (0.53-1.81)
	Fiebre Alta	7 (17.1)	0.77 (0.35-1.68)
	Enfermedad sin fiebre	22 (53.6)	-

Tabla 6: Riesgo de hijos con FLP, en madres que presentaron fiebre durante el primer bimestre de gestación. Fiebre baja=37°C a 38.5°C, Fiebre alta= >38.5°C, Sin enfermedad=ninguna enfermedad que presentara fiebre, Enfermedad sin fiebre=la madre contrajo alguna enfermedad que no desarrolló fiebre. Fuente: Shahrukh Hashmi y cols. 2009

Factores Genéticos

Se ha podido establecer mediante estudios que el 60% de los casos con FLP se explica por factores genéticos. (11)

Una serie de morfogenes marcan las vías de señalización que interactúan coordinada e independientemente para regular la proliferación, diferenciación y apoptosis celular y crear la forma y función de la cara en desarrollo (Ilustración 6,7,8). (2)

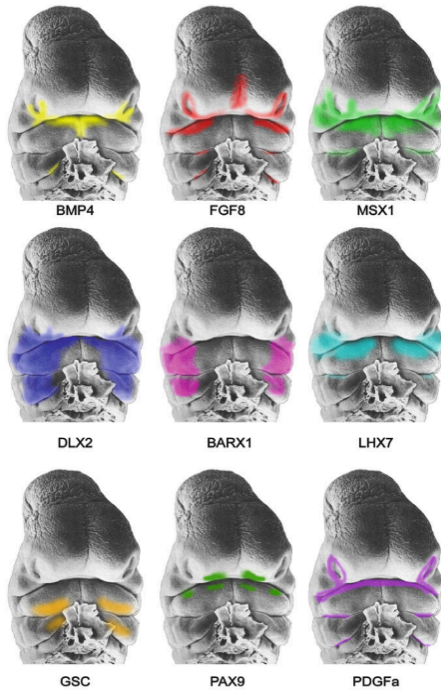
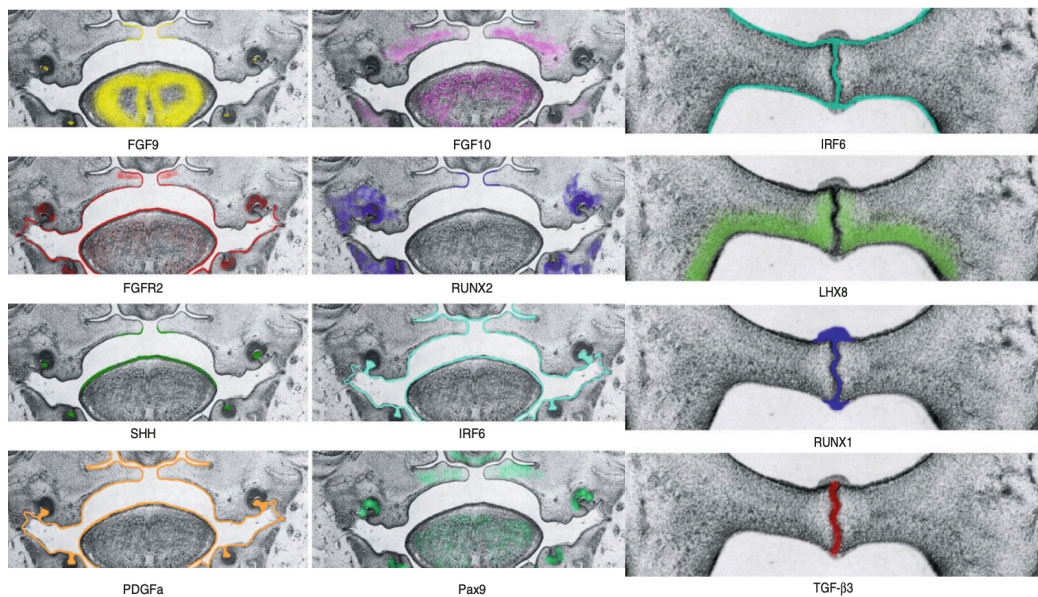


Ilustración 5, 6, 7: Morfogenes involucrados en el desarrollo de la cara y lugar donde se expresan en embriones de ratón.

BMP: proteína morfogenética de hueso
 FGF: factor de crecimiento de fibroblastos
 MSX: (odontogénesis)
 DLX: distal less homeobox (mandíbula)
 BARX: (odontogénesis)
 LHX: (tejido linfático y sistema urogenital)
 GSC: goosecoid Homeobox
 PAX: paired box (músculo, hueso, agenesia dental)
 PDGF: factor de crecimiento derivado de plaquetas
 IRF: Interferon Regulatory Factor (sistema inmune)
 RUNX: (supresor tumoral)
 SHH: sonic hedgehog (organogenesis vertebrados)

Fuente: Losee and Kirschner 2009.



La mutación de estos genes o su mala regulación durante el desarrollo de los tejidos son el origen de que las malformaciones faciales se manifiesten fenotípicamente.

Actualmente se considera que las FLP están determinadas por el efecto de diversos genes que actúan junto con factores ambientales específicos.

Se ha estimado que cada locus incrementa el riesgo de recurrencia en familiares en primer grado de tres a seis veces. (23)

El hermano de un niño con FLP tiene un riesgo 30 veces mayor de presentar la misma malformación que el resto de la población. La probabilidad de que se presente FLP entre gemelos monocigotos varía de 25% a 45%, mientras que en gemelos dicigotos es de 3% a 6%. (24)

Clasificación de fisuras labio palatinas

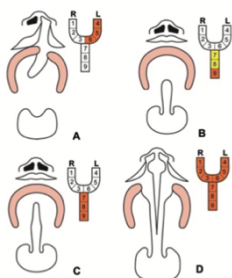
Durante el siglo XX se realizaron avances en el manejo de pacientes con fisura labio palatina y se realizaron las primeras clasificaciones de malformaciones craneofaciales, incluyendo a las fisuras labiales y/o palatinas. (25) (26)

La enorme variedad que pueden presentar las fisuras labiales y palatinas ha permitido que se propongan diferentes sistemas de clasificación basándose en criterios:

- Anatómicos
- Embriológicos

Clasificación anatómica

Kernahan, en 1971 (Ilustración 8):



Clasificación con una representación gráfica de la fisura en forma de "Y" que representa una fisura bilateral completa dividida y enumerada, y solo se debe marcar el número correspondiente de acuerdo a las estructuras comprometidas en el paciente.

*Ilustración 8: Clasificación de FLP según Kernahan.
Fuente: Serrano y cols.
2009.*

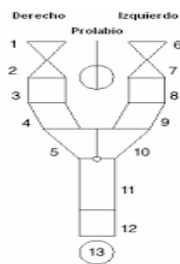


Ilustración 9: Clasificación de FLP según Millard. Fuente: Serrano y cols. 2009

Millard en 1977 (Ilustración 9):

Agregó a la “Y” la forma de dos triángulos enfrentados en ambos extremos de los brazos de la “Y”, representando las estructuras faltantes que están afectadas por las FLP (nariz y suelo nasal).

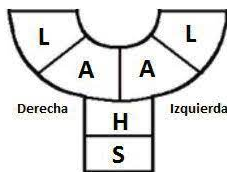


Ilustración 10: Clasificación de FLP según Kriens. Fuente: Serrano y cols. 2009

Kriens en 1989 (Ilustración 10):

Clasificación que utiliza letras (LAHSHAL) para designar las estructuras afectadas y permite localizar y combinar los distintos tipos de fisura:

L: Labio, A: Alveolar, H: Paladar duro, S: Paladar blando

Monasterio en 2008 (Tabla 7):

Al modelo de Kernahan le añade el compromiso de la nariz, la amplitud inicial de la fisura alveolar (se registra en mm. al costado de los números 3 y/o 7) (Ilustración 7). El tipo de fisura se pinta completamente en el diagrama y en el caso de ser una micro forma del labio o una fisura submucosa solo se sombrea la zona afectada.

<p>1: Fosa nasal derecha</p> <p>2.1: Labio fisurado 1/3</p> <p>2.2: Labio fisurado 2/3</p> <p>2.3: Labio fisurado 3/3</p> <p>3: Alvéolo derecho (mm ampl.)</p> <p>4: Paladar óseo anterior derecho</p>		<p>5: Fosa nasal izquierda</p> <p>6.1: Labio fisurado 1/3</p> <p>6.2: Labio fisurado 2/3</p> <p>6.3: Labio fisurado 3/3</p> <p>7: Alvéolo izquierdo (mm ampl.)</p> <p>8: Paladar óseo anterior izquierdo</p>
<p>9: Paladar óseo posterior parcial</p> <p>9+10: Paladar óseo posterior total</p> <p>11: Paladar blando o fisura submucosa</p>		

Tabla 7: Clasificación de fisuras labio palatinas. Fuente: Monasterio 2008.

Clasificación embriológica



Fisura labial unilateral:

Afecta exclusivamente al labio; puede incluir el alveolo por delante del orificio palatino anterior de un solo lado, sea izquierdo o derecho.



Fisura labial bilateral:

Afecta al labio; puede incluir el alveolo por delante del orificio palatino anterior (paladar primario), de ambos lados.



Fisura labiopalatina unilateral completa:

Afecta al labio, paladar primario y paladar secundario de un solo lado.



Fisura labiopalatina bilateral completa:

Afecta al labio, paladar primario y paladar secundario en ambos lados.



Fisura de paladar secundario:

Afecta al paladar por detrás del orificio palatino anterior.

Ilustración 11: Clasificación anatómica de fisuras labiopalatinas. Imagen modificada.

Fuente: G. Gonzalez 2011.

Dado que existen diversos grados de afectación y formas incompletas y/o asimétricas se recomienda la documentación fotográfica. (27)

Modalidades de Diagnóstico

Diagnóstico Prenatal

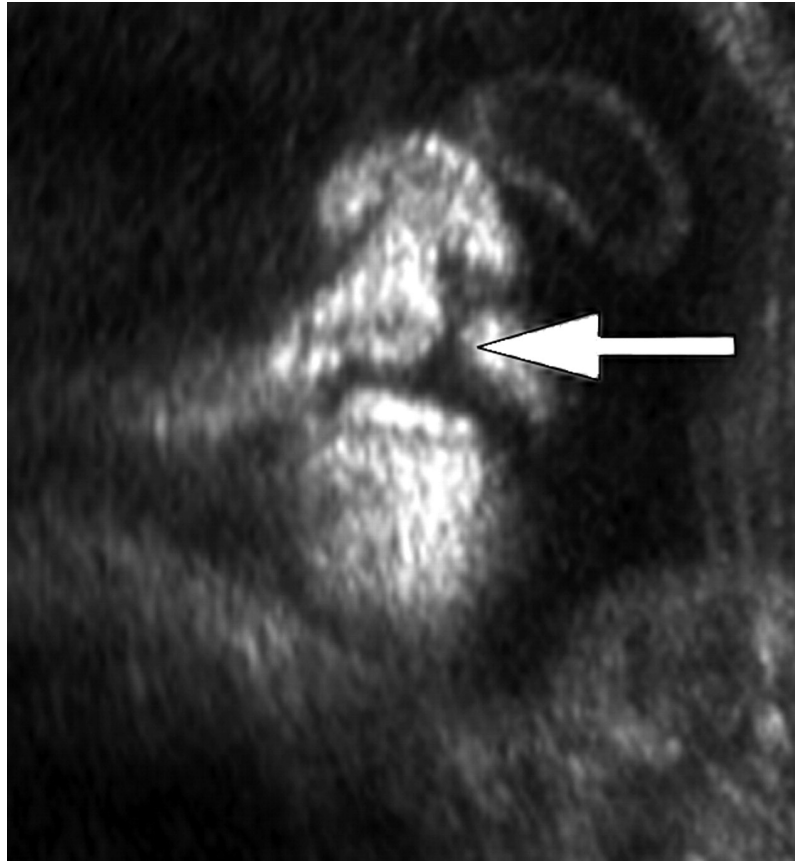


Ilustración 12: Ultrasonido de un feto a las 34 semanas de gestación con fisura labio palatina unilateral.

Fuente: Stroustrup 2004

Es posible identificar la FLP desde el periodo prenatal con ayuda de ultrasonografía (Ilustración 12), sin embargo, en ocasiones puede pasar desapercibido dependiendo el método imagenológico que utilicen los especialistas durante los escaneos obstétricos de rutina. Estudios han reportado que su detección prenatal va de 18% a 56%. (28) A la décima semana de desarrollo embrionario ya es posible observar una fisura labial establecida. (27)

Con ultrasonido convencional su detección es menor al 20% y con el uso de ultrasonografía tridimensional se obtiene una imagen más exacta del producto, ya que tiene mayor sensibilidad, y el porcentaje de detección aumenta considerablemente. (29)(30).

El diagnóstico ecográfico más preciso se obtiene a partir de la semana 20 de gestación. (27)

Diagnóstico Clínico

En caso de no ser detectado antes del nacimiento, se da el diagnóstico clínicamente por medio de la exploración física.

La tomografía axial computarizada es una de las herramientas diagnósticas más utilizada, ya que permite analizar el tejido óseo y blando.

La ortopantomografía, la tomografía axial computarizada, tomografía axial computarizada, TAC con reconstrucción 3D y resonancia magnética nuclear son estudios de gabinete con gran utilidad diagnóstica, ya que permiten definir con precisión las alteraciones y pueden ser de gran ayuda para el abordaje quirúrgico posterior. (3)

La cefalometría y las fotografías clínicas es otra herramienta en el estudio de este tipo de patologías. Permite estudiar el comportamiento de crecimiento craneofacial, permitiendo además elaborar estrategias de tratamiento o determinar un pronóstico. (2)(3)(31)

Obstáculos a los que se enfrentan los pacientes con fisura labial y palatina

Problemas de alimentación

- Exceso del aire inhalado en las tomas diarias
- Regurgitación, fatiga y asfixia durante las comidas
- Entrada de la leche en la cavidad oral
- Falta de ganancia de peso

Problemas de audición

- Alteraciones en la ventilación del oído medio
- Otitis media serosa
- Hipoacusia transitoria o crónica

Retraso del lenguaje

- Insuficiencia velofaríngea (IVF)
- Anquilosis labial superior
- Hipoacusia

Problemas odontológicos

- Microdoncia, anodoncia y supernumerarios
- Oclusión maxilomandibular clase III
- Mordida cruzada

Problemas psicológicos

- Retracción social
- Depresión
- Problemas de conducta
- Fracaso escolar
- Estigma y autoestigma. (32)

CAPÍTULO II: Tratamiento de fisura labio palatina

Desde el momento del primer contacto con el paciente que presenta FLP, se debe de hacer todo el esfuerzo para ayudar a la familia en su adaptación al nacimiento del bebé, a las demandas y al estrés familiar que genera esta situación.

Objetivos del tratamiento en pacientes con fisura labio palatina

- Brindar soporte emocional, psicológico y profesional a los pacientes y a sus familiares, e informarles sobre la condición del nuevo bebé por profesionales.
- Evitar desnutrición en el recién nacido informando de los cuidados de la alimentación neonatal del bebé con FLP.
- Guiar el correcto crecimiento de las estructuras óseas y dentales.
- Evitar que el paciente desarrolle enfermedades bucales como caries, enfermedad periodontal y otras complicaciones orales.
- Evitar que el infante hable con dificultad y mala pronunciación en un futuro.
- Evitar infecciones de oído y pérdida de audición.
- Descartar o identificar otras manifestaciones genéticas o sindrómicas. (27) (32)

Atención multidisciplinaria de especialistas

El tratamiento adecuado de los pacientes con malformaciones craneofaciales congénitas se realiza por un equipo interdisciplinario de especialidades como:

- Psicología
- Genética
- Odontología
- Ortopedia
- Ortodoncia
- Cirugía plástica
- Cirugía maxilofacial
- Logopedia
- Otorrinolaringología

Tratamiento de las fisuras labiales y palatinas según la edad

EDAD	MESES												AÑOS																	
Especialidad	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
Cirugía plástica enfermería	A			B									C			D		E			F								G	
Otorrino																														
Genética																														
Odontopediatría																														
Ortopedia preq.																														
Ortodoncia																														
Fonoaudiología																														
Kinesiología																														
Psicología																														
Psicopedagogía																														
Escuela de Padres																														
Cosmetología clínica																														
Auditoria/R. clínica																														

A: EVALUACIÓN Y PROGRAMACIÓN, DERIVACIÓN A ESPECIALIDADES.
 B: CIERRE DE LABIO, RINOPLASTÍA PRIMARIA Y EVENTUALMENTE GINGIVOPERIOSTIPLASTÍA.
 C: CIERRE DE PALADAR.
 D: CORRECCIÓN NASO LABIAL SI ES NECESARIO.
 F: GINGIVO CON INJERTO ÓSEO SI ES NECESARIO.
 G: RINOSEPTOPLASTÍA SECUNDARIA DEFINITIVA SI ES NECESARIO

Tabla 8: Intervención de especialistas según la edad de pacientes con fisura labio palatina.

Fuente: Ma. Alison Ford y cols 2010.

Plan de tratamiento según la especialidad

Psicología

Controlar contingencias psicosociales, evaluar desarrollo psicomotor, comportamiento, detectar retraso mental, referir a asistencia y ayuda social.

Genética

Valoración, consejo genético y valorar sospecha de otros síndromes.

Odontología

Higiene dental, control de la erupción dental, extracciones dentarias, prótesis palatinas e implantes dentales.

Ortopedia

Ortopedia nasal y alveolar prequirúrgica.

Ortodoncia

Tratamiento ortodóncico, control de la oclusión y del crecimiento facial.

Cirugía plástica

Revisiones quirúrgicas del labio y/o nariz, cirugía de insuficiencia velofaríngea (IVF), injerto óseo en fisura alveolar y rinoplastia.

Cirugía maxilofacial

Cirugía primaria del labio y del paladar, alveoloplastia e injerto óseo en fisura alveolar, cirugía maxilofacial de secuelas y cirugía ortognática.

Otorrinolaringología

Monitorear la audición, miringotomía, drenajes transtimpánicos e implantes cocleares.

Logopedia

Controlar el desarrollo del habla y del lenguaje, colaborar en el diagnóstico de la IVF y coordinación de tratamientos con prótesis palatinas. (27)

Estándares de cuidados de fisuras labio palatinas

La American Cleft Palate-Craniofacial Association (ACPA) y Cleft Palate Foundation (CPF) establecieron estándares de cuidado basados en componentes esenciales que identifican la calidad del cuidado en pacientes con FLP:

Composición del equipo multidisciplinario

Designar un coordinador que facilite la función y eficacia del equipo, provea de cuidados a los pacientes y su familia, ayude a la comprensión de la patología y organice la ejecución de los planes de tratamiento.

El equipo incluye miembros especializados en función de su educación, experiencia y estarán en constante comunicación para proporcionar un cuidado adecuado, actualizado e integral con las mejores prácticas.

Comunicación con el paciente - familia/tutores

Se debe proporcionar la información apropiada al paciente y su familia o cuidadores sobre las evaluaciones y tratamientos, y se tiene que promover la participación activa del paciente y sus familiares.

Evaluación de resultados

Para unificar la información y trabajar sobre una misma línea se debe contar con una historia clínica única, centralizada y compartida para todas las especialidades en donde se evalúe el avance y se monitoreen los resultados a corto y largo plazo, e implementar un sistema de mejora continua de la calidad. (27)

Seguimiento longitudinal del tratamiento

Diagnóstico prenatal

Si en la familia hay historia de fisuras faciales o si existe preocupación por otras razones, se debe referir a quien haga la ecografía para que se haga una revisión en zona de boca, ya que varias organizaciones, como The American Institute of Ultrasound in Medicine, no exigen revisión ecográfica del labio y paladar en el estudio de detección de malformaciones.

El período óptimo para la primera evaluación es, cuando sea posible, en el periodo prenatal o en los primeros días de vida. Sin embargo, la atención puede empezar a cualquier edad. (27)

Una vez que se da el diagnóstico, se debe referir a la familia con el equipo de especialistas para darles la información necesaria sobre la patología y el manejo del niño con fisura labial y/o palatina.

El diagnóstico de los defectos congénitos crea una crisis en la familia, por eso la atención psicológica y emocional es de gran importancia en estos momentos. (32)

Alimentación

El proceso de alimentación es vital para que el recién nacido tenga el peso correcto y no presente desnutrición, por ello debemos orientar a los padres para que sea un proceso menos complicado.

Es primordial para el niño con FLP establecer objetivos de alimentación y control de ganancia ponderal, si esta curva no se mantiene ascendente habrá que realizar los cambios necesarios en la alimentación y técnica.

Los dos parámetros que deben registrarse para una adecuada ganancia ponderal son:

- El niño debe tomar 130-150cc por Kg. de peso en 24 horas.
- La duración de la toma no debe exceder los 30 minutos; si requiere más tiempo el niño consume las calorías necesarias para crecer intentando alimentarse. (27) (33)

Los niños nacidos con una fisura labial aislada generalmente no tienen dificultades para su alimentación, pero los que tienen fisura palatina presentan varios problemas por la incapacidad que tienen de succionar fácilmente con la boca, necesitan más tiempo para alimentarse. Es común que salga leche por la nariz del recién nacido y que tengan náuseas o se atraganten con la leche. (32)

Lactancia materna

Los bebés con FLP tienen dificultad en tomar el pecho, ya que es necesario usar los labios y las encías para succionar la mama y hacer bajar la leche. Para que el lactante fisurado sea capaz de alimentarse desde el pecho materno es necesario que esté totalmente lleno.

Si el bebé presenta fisura unilateral, se recomienda alimentarlos con la mama dirigida hacia el lado no fisurado; si la fisura labiopalatina es bilateral se requiere extraer la leche y alimentar al bebé con ayuda de un biberón.

La postura ideal es colocar al niño en posición semiincorporado con la lengua colocada sobre la hendidura para evitar la salida de leche por la nariz o que se desvíe hacia la vía respiratoria, ofreciendo una vía respiratoria libre para evitar la fatiga del bebé. (34)

Las mejores posturas son:

Sentada o a caballito



Ilustración 13: Posición "sentada o a caballito" para alimentar a un bebé. Fuente: Ministerio de Salud Pública de Chile 2015.

Balón de americano



Ilustración 14: Posición "balón de americano" para alimentar a un bebé. Fuente: Ministerio de Salud Pública de Chile 2015

Cara a cara o Straddle
(recomendado para bebés con
FLP unilateral)



Ilustración 15: Posición "cara a cara o Straddle" para alimentar a un bebé. Fuente: Ministerio de Salud Pública de Chile 2015.

Mano bailarina o Dancer hand
(recomendado para bebés con
FLP bilateral)



Ilustración 16: Posición "mano bailarina o dancer hand" para alimentar a un bebé. Fuente: Ministerio de Salud Pública de Chile 2015.

Biberón

Se recomienda usar un biberón regular y una tetina en la que se debe recortar una "X" grande. Otros podrían requerir el uso de biberones especiales, como:



Ilustración 17: Biberón SpecialNeeds de Medela. Fuente: Haberman.

Medela®

El bebé puede obtener la leche por sí mismo por compresión cuando no lo logre por medio de la succión y tiene una válvula unidireccional que impide que el aire ingrese a la tetina. Hay tres flujos distintos según la necesidad de cada bebe

Pigeon®



Ilustración 18: Pigeon Clef Palate Nurser. Fuente: Childrens Medical Venture

La tetina es suficientemente larga para cubrir la cavidad oral con un ajuste estable para que se pueda tomar la leche al presionar suavemente con la boca y/o lengua.

La válvula mantiene la tetina llena de leche impidiendo que vuelva a la botella, haciendo que la leche salga bajo la más mínima presión de succión del bebé.

Dr. Browns®



Ilustración 19: Biberón Dr. Browns. Fuente: Dr. Browns

Cuentan con un sistema de ventilación interno que reduce la ingesta de aire, por lo que cada vez que el bebé comprime o aprieta la boca, el líquido fluye libremente.

Nuk®.



Por muchos años hemos venido desarrollando las tetinas MedicPro profesionales de la familia.
Ilustración 20: Tetina NUK para fisura labial y palatina. Fuente: NUK

Tetina asimétrica para tapar la fisura durante la succión. Tienen una presentación para fisura labial y otra para fisura palatina.

Si el niño no puede comer de manera eficiente (y la ganancia ponderal no es adecuada) se podrá recurrir al uso de una sonda nasogástrica. (32)

A pesar de utilizar el biberón para la alimentación es importante ofrecer la succión no nutritiva del pecho materno ya que los ejercicios estimularán importantes músculos de la boca y la lengua del bebe. (35)

Después de la alimentación es necesaria una higiene estricta como en cualquier bebe para evitar infecciones y que se queden acumulados restos de comida; para esto se puede utilizar una gasa o una toalla pequeña humedecida con agua de garrafón, se envuelve en el dedo y se pasa por toda la cavidad oral (carrillos, encía, paladar, lengua y labios) con movimientos hacia fuera para eliminar cualquier resto de alimento. (32)

Psicología

Ante el diagnóstico de FLP, los padres pasarán por varias fases antes la aceptación de la enfermedad, sin ningún orden específico, estas fases se pueden dividir en tres:

1. Negación: se puede pensar que la situación no puede estar sucediendo o puede ser un error médico.
2. Ira con los demás o con uno mismo, emociones negativas que aparecen ante la nueva situación.
3. Aceptación: se produce una vez comprendida y asimilada la situación. Aparecen sentimientos de culpa acerca de qué se podría haber evitado o estar más nerviosos al pensar en todo lo que viene.

Siendo conscientes de que es normal pasar por estas fases, podemos potenciar estrategias que minimicen las emociones negativas.

Debemos ayudar a los familiares a seguir las siguientes pautas:

- Buscar información: asesorarse a través de los especialistas acerca de cuáles son los pasos a seguir.

- Utilizar las asociaciones: la búsqueda de apoyo social ayuda a los familiares a normalizar su vida al relacionarse con personas en una situación parecida.
- Cuidarse: descansar y alimentarse adecuadamente.
- Evitar que la FLP sea el centro de su vida: Se puede seguir trabajando, haciendo actividades recreativas y teniendo momentos positivos aunque se padezca esta malformación.
- Centrarse en las capacidades del niño/a para aprender, demostrar afecto y otras capacidades que irá desarrollando. Pensemos en lo que puede hacer y no tanto en lo que no hace. (32)

Los problemas psicológicos, de aprendizaje y comportamiento deben controlarse periódicamente en los niños con fisuras labio palatinas ya que pueden tener un mayor riesgo de trastornos de aprendizaje, por la probabilidad que tienen de perder la audición o por los diferentes síndromes asociados a esta malformación.

Las circunstancias sociales y educativas, el comportamiento con sus compañeros, los problemas en la relación niño-padres, miedos e inseguridades generados por las intervenciones quirúrgicas y las características intrínsecas niño, incluido temperamento y problemas cognitivos subyacentes, pueden combinarse para crear un cuadro clínico complejo, que necesita ser asistido por un profesional.

Durante la adolescencia, es muy importante incluir asesoría e información en temas relativos a la actividad sexual, abuso de sustancias, depresión y otros problemas de salud, ya que la adolescencia es un periodo difícil especialmente para aquéllos cuya imagen es diferente a la de sus semejantes (27)

Estigma y autoestigma en pacientes con FLP

Usualmente estos pacientes deben lidiar, en la interacción diaria con otras personas ya que por su aspecto diferente se enfrentan directamente con obstáculos sociales y efectos negativos a nivel cultural, laboral, y económico, esto es lo que se ha denominado "estigmatización" o, simplemente, "estigma".

Debido a los prejuicios y actos discriminatorios hacia las personas estigmatizadas es frecuente que estos pacientes presenten un bajo nivel de autoestima y una menor calidad de vida, llevando a estas personas a la exclusión y el rechazo social, que afecta a su identidad (autoestigma).

El autoestigma, son los prejuicios que están interiorizando, convirtiéndose así en atributos identitarios: la persona se cree estos prejuicios y esta identidad. Así, a todas las barreras que impone la sociedad podemos añadir las que ellos mismo se imponen como resultado del autoestigma.

Para hacer frente al estigma y el autoestigma es necesario crear o reforzar una buena autoestima, para los pacientes con fisura labial y/o palatina. Y promover una formación más abierta y comprensiva con las personas que padecen estas malformaciones, para que la inclusión sea un hecho cotidiano y nadie pase tiempo siendo víctima del estigma y/o el autoestigma. (36)

Genética

Aunque la mayoría de los pacientes con FLP están sanos, hay más de 400 síndromes asociados. Los niños con fisura palatina aislada tienen más posibilidades de tener un síndrome que los que tienen fisura labial o labio palatina.

Entre los síndromes mas frecuentes asociados a FLP están el síndrome de Stickler (necesita valoración oftalmológica), síndrome velocardiofacial (tiene con frecuencia problemas de aprendizaje y comportamiento), síndrome de Van der Woude, Secuencia Pierre Robin y aunque no es de etiología genética el síndrome alcohólico fetal (provoca daño cerebral y problemas de crecimiento).

Si se detecta la fisura labio palatina en la ecografía prenatal se refiere a los padres con el genetista para que inicie la evaluación genética, que debe incluir una historia medica familiar completa (historia prenatal, exposición a teratógenos e historia familiar de tres generaciones atrás), diagnóstico, información sobre riesgo de recurrencia, y el pronóstico de la malformación. Desde los 16 meses de vida hasta los 11 años de edad se debe tener supervisión periódica por un genetista para evaluar posible retraso psicomotor u otros hallazgos atípicos que den sospecha de algún síndrome genético. (27)

Ortopedia nasal y alveolar prequirúrgica

La FLP uni o bilateral de grado variable presentan desequilibrios musculares que crean un aplanamiento del ala nasal afectada con desviación de la columela y el septum nasal, los segmentos alveolares en ocasiones están muy separados y la premaxila puede estar muy prominente en los casos bilaterales; gracias a la ortopedia y modelaje es posible modificar estas anomalías durante el periodo de recién nacido. (37)

La ortopedia prequirúrgica consiste en el uso de aparatos para alinear los segmentos maxilares, disminuyendo la amplitud de la fisura, para facilitar la cirugía primaria.

El ortopedista toma una impresión del maxilar superior y se hace una placa de acrílico a medida que se coloca idealmente antes de los 15 días de

nacido, supervisándose semanalmente y modificándola con acrílico rápido, hasta la cirugía del labio. Al mismo tiempo se usa un conformador nasal, de acrílico en forma de gancho que se apoya en la ventana nasal deformable, y mediante un elástico se fija en la región frontal (Ilustración 21). Junto con ello se usa tela adhesiva (hypafix) para aproximar los bordes de la fisura labial. (27) (38)



Ilustración 21: Conformador nasal y su uso en paciente. Fuente: Ma. Alison Ford 2010.

Cirugías primarias

Cirugía de labio o queiloplastia

La queiloplastia generalmente se realiza a partir de los tres meses de edad o cuando los pacientes reúnen las condiciones de peso y nutricionales adecuadas, cuando no presentan patologías agudas y sus exámenes preoperatorios están en parámetros normales.

Como otro requisito preoperatorio se recomienda la regla de los tres 10 :

- 10 gramos de hemoglobina
- 10 libras de peso (4.5kg)
- 10 semanas de vida.

El objetivo es restaurar la funcionalidad y la estética del labio. Se hace una reparación minuciosa de la piel, el músculo y la mucosa. La corrección del defecto nasal forma parte integral de la intervención, realizándose simultáneamente en los casos unilaterales.

Los métodos más utilizados para la fisura labial unilateral son la técnica de Millard (Ilustración 22) y las técnicas rectilíneas cuya cicatriz se camuflajea con la cresta filtral. (39)

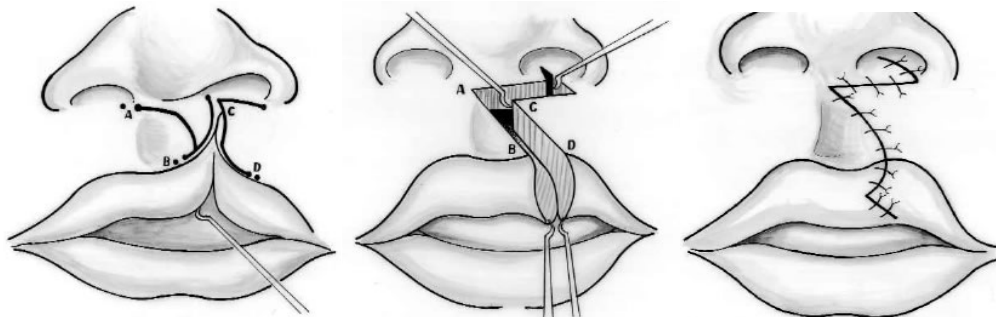


Ilustración 22: Cirugía de labio con técnica de Millard. Imagen modificada. Fuente: Nakajima 2003.

En la fisura bilateral requiere de un tratamiento más complejo, los métodos quirúrgicos son modificaciones de la técnica de Millard (Ilustración 23). (37)

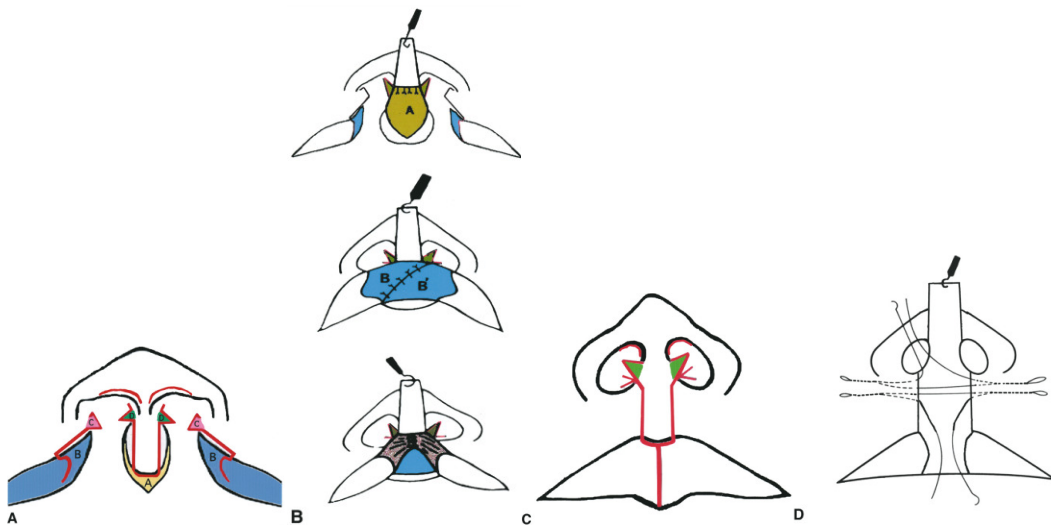


Ilustración 23: Técnica Millard para FLP bilateral. Imagen modificada. Fuente: Nakajima 2003.

Los pacientes sin cuadros sindrómicos, patologías asociadas u otros factores de riesgo son dados de alta el mismo día. Las suturas cutáneas se retiran entre el 5º y 7º día postoperatorio y se indica el uso de factor protector solar en la cicatriz hasta que madure; cuando aparece una cicatriz

retráctil o hipertrófica se prescribe masoterapia local, junto con ejercicios de mímica, silbado, pompas y succión, para el control del proceso cicatricial desde la segunda o tercera semana del alta, esto permitirá flexibilizar el tejido conectivo, favorecer la regeneración de las fibras elásticas, mejorar la circulación activa; y una vez que mejora la permeabilidad, se puede hacer uso de silicona gel o lámina, y posteriormente se observa la evolución del paciente al mes 2, 6 y 12. (37) (32)

Cirugía de paladar o palatoplastia

La intervención del paladar tiene como objetivo conseguir una deglución correcta de alimentos, y obtener una respiración y habla correcta.

La edad más frecuente para la palatoplastia es entre los 6 y los 12 meses de vida ya que es cuando el bebé comienza a blabucear, aunque la edad ideal esta en controversia ya que los fonólogos argumentan que los resultados del habla serían mejores con una reparación temprana y por el contrario los ortodoncistas describen que el crecimiento facial será mejor con una intervención tardía. (27) (37)

La reparación del paladar se debe efectuar entre los 8 meses y antes de los 2 años ya que se recomienda un cierre tardío en beneficio del correcto crecimiento craneofacial.

Durante la intervención se reparan: el plano mucoso nasal, la capa muscular, donde deben retroponerse los músculos del paladar que determinan el cierre del esfínter velofaríngeo y el plano oral mediante colgajos mucoperiosticos sin tensión. (37)

La técnica quirúrgica mas utilizada es el cierre de paladar en un tiempo, esto permite minimizar la existencia de IVF.

En ocasiones, el cierre se realiza en dos tiempos cuando existe un gran defecto, en estos casos la incidencia de fístulas y problemas de habla posteriores es mayor.



Ilustración 24: Úvula bifida en paladar hendido submucoso.

Fuente: Sigler 2017.

Los pacientes con fisura palatina submucosa generalmente presentan “La tríada de Calnan”:

1. Úvula bifida
2. Escotadura o muesca palpable en el paladar duro posterior
3. Diastasis de la musculatura del velo que se evidencia como una zona clara, translúcida en la línea media conocida como zona pelúcida (Ilustración 24). (40)

Muchos de los casos de paladar submucoso son asintomáticos y solo deben intervenir los que presentan dificultad de habla (hipernasalidad e insuficiencia velofaríngea), los que presentan problemas alimentarios (reflujo e incoordinación deglutoria) y/o otitis serosas de repetición.

Después de las cirugías para reparar la fisura palatina, el bebé necesita suspender totalmente el uso de biberones ya que pueden rozar la sutura y romper los puntos, se recomienda el uso de cucharillas durante el proceso postoperatorio como la mejor opción. (27) (32)

Logopedia

Actualmente alrededor del 80% de los pacientes logran una fonación normal. Los pacientes que tienen defectos al hablar requieren de terapia foniátrica y estudios adicionales con nasofaringoscopia, radiología

funcional y se plantea a los cuatro años la necesidad de realizar faringoplastias con el objeto de corregir el escape nasal y normalizar la voz. (37)

Desde el ámbito logopédico las fisuras labio palatinas ocasionan un trastorno al que se le denomina “disglosia” en donde al paciente con alteraciones anatómicas y/o fisiológicas se le dificulta el funcionamiento lingüístico. Estos pacientes generalmente no presentan déficit intelectual, alteraciones neurológicas ni sensoriales a excepción de la audición. (32)

Las alteraciones más comunes que se tratan con logopedia generalmente son las siguientes:

- Rinolalia abierta (dificultad para emitir sonidos oclusivos: k, p, t)
- Resonancia nasal (voz nasalizada)
- Soplo nasal (el aire se escapa por la nariz al hablar)
- Disfonía (voz ronca)
- Ronquido nasal y faríngeo
- Disfagia (dificultades para tragar)
- Problemas de deglución (escape de líquidos, compensaciones en la posición lingual, compromiso masticatorio y consecuentes alteraciones en la oclusión dental)
- Fonación intermitente (falta flujo de aire constante al hablar)
- Respiración bucal
- Dificultades de articulación sobre todo en fonemas labiales y velopalatales.

Los niños con FLP, deben tener evaluaciones semestrales los dos primeros años de vida y luego en forma anual hasta los 6 años, aun si no presenta problemas en el desarrollo del habla, para evaluar en cada etapa los siguientes puntos:

Recién nacido a 6 meses	<ul style="list-style-type: none"> - Control de la cicatriz y función labial. - Estimular reflejo de succión, respiración y postura.
6 a 9 meses	<ul style="list-style-type: none"> - Control de la evolución prelingüística del habla y del lenguaje postoperatorio hasta los 3 años de edad.
9 a 18 meses	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación del habla 3 meses después de la cirugía palatina (estimulación precoz) y semestral hasta los 2 años de edad.
2 a 6 años	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluar y promover funciones orales correctas y evitar malos hábitos orales (biberón o chupete, chuparse el dedo, etc.). - Promover la respiración en posición correcta y nasoabdominal, y una deglución con apoyo favorable, en las rugas palatinas.
6 a 12 años	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación anual hasta la involución de las adenoides. - Evaluación y control de IVF. - Tratamiento de las alteraciones articulatorias y de la voz, si se precisa. - Coordinación con la logopedia escolar o externa.
12 a 20 años	<ul style="list-style-type: none"> - Controles logopédicos cada 2 - 3 años o según lo requiera. - Terapia logopédica e intervención por IVF, si requiere

Tabla 9: Acciones de logopedia en el tratamiento de fisura labio palatina según la edad.

Fuente: G. Gonzalez 2011.

Odontología

Esta especialidad atiende a los pacientes con FLP como a cualquier otro paciente que no presente malformaciones maxilofaciales ya que educa y contribuye a mantener en buenas condiciones la dentadura, creando hábitos de higiene y alimentación adecuados. (32)

Algunas de las acciones que se deben de realizar son:

- Promover la buena higiene oral, esencial para el éxito del tratamiento de la fisura y evitar infecciones postoperatorias.
- Asesorar a los padres de la caries de biberón al erupcionar los dientes.
- Tratamientos para caries, control de enfermedades periodontales, y mantenedores de espacio en caso de exodoncia. (27)

Ortodoncia

El tratamiento de ortodoncia se planifica prácticamente igual que si el niño tuviera el labio y el paladar bien formado.

Generalmente las características que trata la ortodoncia en niños con FLP son:

- Paladar estrecho y presenta mordida cruzada.
- Falta de un incisivo lateral superior del lado de la fisura.
- Presencia de dientes microdónticos del lado de la fisura y puede interferir la erupción correcta de los dientes vecinos.

Se realiza un tratamiento en dos fases:

Primera fase: Inicia a los 6 años, permite tratar los huesos y dura aproximadamente 18 meses.

Segunda fase: Inicia a los 12 años, se busca la alineación dental correcta y dura aproximadamente 24 meses. (32)

El tratamiento ortodóncico empieza desde los primeros días de vida del paciente y hasta su inicio en la vida adulta, los tratamientos que generalmente se realizan a las diferentes edades son:

Recién nacido a 6 meses	Confección de placa palatina. Modelaje naso alveolar.
6 meses a 6 años	Control. Expansión palatina.
Dentición mixta 6 años a 12 años	Expansión palatina y/o máscara facial. Preparación para alveoloplastia. Brackets. Control del crecimiento hiperplásico mandibular mediante mentoneras ortopédicas. Retención post-ortodóncica.
Dentición definitiva 12 a 15 años	Regulación de arcada. Multibrackets. Retención palatina post-ortodóncica fija o removible.
12 a 20 años	Planificación ortodóncico-quirúrgica de las secuelas oclusales, cirugía ortognática e implantes dentales. Control post quirúrgico de la cirugía ortognática.

Tabla 10: Acciones del ortodoncista en el tratamiento de fisura labio palatina según la edad.

Fuente: G. Gonzalez 2011.

Cirugías Secundarias

Las correcciones secundarias se deben considerar parte integral del tratamiento. No se puede establecer cuántas intervenciones serán necesarias en un paciente (el promedio hasta los 15 años es entre 3,3 operaciones hasta 8,04 en casos bilaterales).

Las cirugías secundarias se realizan dependiendo de algunos factores:

- El tipo de lesión inicial
- El tratamiento primario realizado
- El grado de deformación
- La calidad de la cicatriz
- Las expectativas del paciente o de sus padres
- La evaluación, experiencia y juicio de cirujano

En cirugías secundarias se debe programar primero el hueso y como etapa final las cicatrices labiales, el arco de cupido, el ala caída de la nariz y la punta nasal. (37)

Alveoloplastia

En las FLP que presentan fisura alveolar primaria o residual es necesaria una alveoloplastia y el cierre del defecto óseo con un injerto óseo obtenido de cresta iliaca. Esta intervención se realiza hacia los 7-9 años de edad, antes de la erupción del canino permanente, para no afectar el crecimiento del tercio medio facial.

Si se ha utilizado en el periodo neonatal el dispositivo de remodelado nasoalveolar, es posible que la alveoloplastia no sea necesaria o, al menos, el injerto óseo será de menor tamaño.

Técnica quirúrgica: se realiza un colgajo en la encía adherida ya que mejoran la salud periodontal de los dientes al erupcionar en la fisura reparada.

El tipo de injerto más utilizado es el autólogo, las regiones donantes más empleadas son: cresta ilíaca, costilla, tibia, parietal y la sínfisis mandibular. La cresta iliaca es la región donante ideal, con una tasa de éxito por encima del 95%.

Para evaluar el éxito del implante se usa el índice de Bergland, que clasifica el remanente óseo dependiendo del porcentaje de hueso:

75% al 100% = 1

0% o pérdida del injerto = 4

En la alveoloplastia se busca alcanzar un índice 1; y en caso de que no se llegue a este parámetro, hay necesidad de reinjertar.

En pacientes adultos o adolescentes que no han seguido el protocolo estándar y ya tienen dentición permanente, se realiza una alveoloplastia tardía y se pueden tomar diferentes decisiones según el caso del paciente:

- 1.- Cuando no hay presencia de fístula oro nasal y el tratamiento ortodóncico permite conseguir una oclusión aceptable, se puede omitir este procedimiento quirúrgico.
- 2.- Si se requiere una cirugía ortognática se puede realizar la alveoloplastia simultáneamente.

Factores que influyen de forma negativa en la alveoloplastia:

- Paciente de mayor edad.
 - Enfermedad periodontal.
 - Infección secundaria por deficiencia en el cierre de la fístula.
 - Dehiscencia de la herida quirúrgica, con exposición ósea.
 - Colgajos mucobucales o bucolabiales (no de encía adherida) durante la cirugía.
 - Ausencia de fijación de los segmentos maxilares en los casos bilaterales.
- (27)

Rinoseptoplastia

La rinoplastia o septorrinoplastia se basa en la corrección de los defectos estéticos de la punta nasal, los cartílagos alares y la obstrucción nasal secundaria a desviaciones septales. Las rinoseptoplastias definitivas se posponen hasta el final del crecimiento nasal.

En pacientes con FLP que presentan secuelas nasales del cartílago alar y/o casos de obstrucción respiratoria, la reparación se practica alrededor de los 4 años, con reposición del cartílago alar. A pesar de ello las secuelas nasales tardías de las fisuras labio palatinas son muy frecuentes.

En los casos bilaterales la falta de altura de la columna, la desviación del tabique nasal y el desplazamiento de los cartílagos alares suele ser bastante más severa y por ello también afecta la buena estética facial.

Técnica quirúrgica: generalmente se utiliza un abordaje abierto para corregir las secuelas nasales, y con frecuencia se aplican injertos para dar

soporte a la punta y ala nasal; a los costados de la columela. Estos injertos se extraen del septo nasal, concha auricular, y si se requieren injertos más poderosos se obtienen de la costilla. (27)

Faringoplastia y/o amigdalectomía

Las porciones posteroinferiores de las adenoides intervienen en la competencia velofaríngea porque disminuyen el espacio que deberá ocluir el velo para una correcta función.

Se debe valorar el habla y la función velofaríngea para decidir entre el tratamiento protésico con el uso de obturadores, o el tratamiento quirúrgico como la amigdalectomía, adenoidectomía, así como otros tratamientos orofaríngeos (reducciones linguales, distracción mandibular, etc). (27)

Cirugía correctiva de secuelas labiales y nasales

Los defectos severos del bermellón labial ó la presencia de un vestíbulo labial superior insuficiente que da lugar a una anquilosis del labio superior se corrigen con vestibuloplastías basadas en técnicas de injertos cutáneos o dérmicos, colgajos dermograsos, o incluso un colgajo de Abbé (transferencia de tejido desde el labio inferior).

En los casos en los que se precise realizar una osteotomía tipo Le Fort I de avance maxilar, la posición y proyección de la columela y de la punta cartilaginosa nasal cambiarán de forma dramática, por lo que deberemos reservar la rinoplastia definitiva hasta valorar apropiadamente este efecto. (41)

Cirugía Ortognática

Los pacientes con FLP pueden tener comprometido el crecimiento facial por diversas causas, la malformación por si misma, las cicatrices de los tratamientos quirurgicos, y por hábitos orofaciales erróneos; dando lugar a una oclusión maxilomandibular clase III.

Si la retrusión del tercio medio facial es leve se puede corregir con ortodoncia; si es más severo requiere corrección mediante cirugía ortognática. Esto sucede en aproximadamente el 40% de los pacientes con fisuras labio palatinas completas.

Antes de realizar cualquier cirugía ortognática se realiza una preparación ortodóncica y una planificación previa de los movimientos óseos y de las osteotomías (planeación en programas 3D o con modelos de yeso) y una documentación adecuada: fotos, cefalometrías y modelos dentales.

Técnica quirúrgica: la más utilizada consiste en realizar una osteotomía con avance maxilar; en otras ocasiones hay que realizar un Le Fort segmentado para conseguir una oclusión adecuada, y posteriormente se feruliza y fija con miniplacas.

En los años 90 Posnick propuso avanzar el segmento fisurado hasta ocluir el espacio edéntulo de la fisura, y así ya no se necesitaría el tratamiento prostodóncico del defecto alveolar.

En los últimos años se desarrolló una técnica realizando la osteotomía y distracción ósea, mediante el uso de distractores extra o intraorales. Este tratamiento quirúrgico debe ser controlado durante la fase de consolidación de las osteotomías con la colaboración del ortodoncista, con un seguimiento mínimo de un año y evitar las recidivas. Actualmente es el procedimiento de elección en avances mayores de 7 mm. (27)

Implantes dentales osteointegrados

Generalmente los pacientes con FLP tienen ausencia de las piezas dentales vecinas a la fisura por lo que posterior a la alveoloplastia y al tratamiento ortodóncico (idealmente luego de los 16 años de edad) se realizan implantes dentales osteointegrados.

Otorrinolaringología

Oído Medio

Estos pacientes con frecuencia presentan disfunción de la trompa de Eustaquio, lo que conlleva a alteraciones en la ventilación del oído medio y al desarrollo frecuente de infecciones u otitis media.

En ocasiones es necesario realizar timpanoplastias, reconstrucciones del oído medio o colocar drenajes timpánicos, de preferencia al mismo tiempo de la cirugía primaria de labio, con ello se mejora la función timpánica y se previene la hipoacusia y la aparición de la otitis media serosa. (42)

Audición

La pérdida de audición secundaria asociada FLP, generalmente es producida por la otitis serosa y se conoce como hipoacusia de conducción, puede ser ocasional y si es persistente puede influir negativamente en el habla y el lenguaje dando lugar a consecuencias negativas en desarrollo cognitivo y la adaptación psicológica del paciente.

Se debe realizar una valoración de la audición con audiometría a los 6 - 7 meses de edad, y control cada 6 meses hasta que ésta sea normal dos años consecutivos.

Vía aérea

En ocasiones los recién nacidos con FLP pueden presentar compromiso de la vía aérea, como los que presentan secuencia Pierre Robin o después de la realización de una faringoplastia por insuficiencia velofaríngea pueden aparecer problemas obstructivos de la vía aérea, se deben realizar estudios adicionales como: endoscopia, flujometría, TAC, RM y polisomnografía, para diferenciar una alteración anatómica de otro tipo de patología, como las alergias, antes de llegar a un tratamiento médico y/o quirúrgico. (27)

Conclusiones

La fisura labial y/o palatina es una malformación en donde las estructuras de labio y paladar no se terminan de formar correctamente durante el periodo embrionario, se manifiesta por factores teratogénicos y genéticos; y le ocasiona varias complicaciones al recién nacido y a los familiares, desde actividades básicas como el comer, hasta su desarrollo con la sociedad.

El tratamiento, rehabilitación y bienestar de los pacientes con fisura labio palatina depende no solo de un especialista, ni de los familiares; el éxito del tratamiento se basa en el trabajo en conjunto y sincronizado de diferentes profesionales de la salud, de la participación activa de los familiares y de la cooperación del mismo paciente.

Los cirujanos dentistas podemos actuar como coordinadores del equipo multidisciplinario durante el tratamiento de las FLP ya que podemos orientar a los padres y familiares sobre esta patología y guiarlos en el proceso, sin olvidar la salud bucal de estos pacientes.

No olvidemos que como profesionales de la salud, debemos de tener en cuenta que necesitamos la ayuda de otros profesionales y especialistas por eso tenemos que canalizar adecuadamente a nuestros pacientes.

Es necesario que tengamos información de cada uno de los pasos del tratamiento de las fisuras labio palatinas para poder canalizar a estos pacientes en tiempo y forma con el área adecuada y dar a estos pacientes la atención interdisciplinaria que necesitan, con el objetivo de que el proceso de rehabilitación sea complementado y cumplido con éxito.

Los pacientes con FLP requieren evaluaciones periódicas, hechas por los diferentes especialistas, que tienen que estar en constante comunicación y juntos evaluar los parámetros necesarios del aspecto estético y funcional de labio, paladar, nariz, la calidad del habla, el crecimiento y desarrollo de los maxilares, el tipo de oclusión y finalmente el estado psicológico y la adaptación psicosocial.

La obtención de resultados favorables en el tratamiento de FLP, dependerá de la edad del niño al inicio del tratamiento, las cirugías y su cicatrización, la ortodoncia, la habilidad para el habla, la inteligencia y el medio social al que pertenece.

Referencias Bibliográficas

1. Juan Pablo SP. Anomalías Craneofaciales. Revista Médica Clínica Los Condes. 2010; 21: p. 5 - 15.
2. Berkowitz S. Cleft Lip and Palate: diagnosis and management. 3rd ed. Springer , editor. Berlin: Springer; 2013.
3. JL Kahn PBePB. Imagerie des malformations et déformations mandibulaires. Journal de Radiologie. 2003; 84(9): p. 975 - 981.
4. Francis-West DMNaP. The Differentiation and Morphogenesis of Craniofacial Muscles. Developmental Dynamics. 2006; 235(5): p. 1194 - 1218.
5. Pereira Á. Word Press. [Online].; 2010 [cited 2021 marzo. Available from: <https://histouss.files.wordpress.com/2010/08/clase-nc2b04.pdf>.
6. A Piotrowski WWMB. Early development of the human palate in stages 16 and 17. Folia Morphol (Warsz). 2011 Febrero; 70: p. 29 - 32.
7. Nunzi MG PAME. Merkel cells, corpuscular nerve endings and free nerve endings in the mouse palatine mucosa express three subtypes of vesicular glutamate transporters. J Neurocytol. 2004 Mayo; 33(3): p. 359-76.
8. Darius Widera CZMHYKTNOSBSHSRSCBK. Adult Palatum as a Novel Source of Neural Crest-Related Stem Cells. Stem Cells. 2009; 27(8): p. 1899 - 1910.
9. Rodrigo Cuervo LC. Death is the major fate of medial edge epithelial cells and the cause of basal lamina degradation during palatogenesis. Development. 2004; 131(1): p. 15 - 24.
10. Forugh Vaziri Sani KHBDHAPMALAGL. Fate-mapping of the epithelial seam during palatal fusion rules out epithelial–mesenchymal transformation. Developmental Biology. 2005; 285(2): p. 490 - 495.
11. Cobourne MT. The complex genetics of cleft lip and palate. 2004; 26(1): p. 7-16.
12. Julian Little ACRGM. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. Bulletin of the World Health Organization. 2004; 82(3): p. 213-218.
13. Rolv T. Lie AJWJTHKGODSFAHV. Maternal smoking and oral clefts: The role of detoxification pathway genes. Epidemiology. 2008; 19(4): p. 606-615.
14. Iris A. L. M. van Rooij CVKLAJMKCOGAZSMGBJJvdBAMKJRPMST. Does the Interaction between Maternal Folate Intake and the Methylenetetrahydrofolate Reductase Polymorphisms Affect the Risk of Cleft Lip with or without Cleft Palate? American Journal of Epidemiology. 2003; 157(7): p. 583-591.
15. Thomas H. Rosenquist ASRJS. Homocysteine induces congenital defects of the heart and neural tube: Effect of folic acid. Proceedings

- of the National Academy of Sciences of the United States of America. 1996; 93(26): p. 15227-15232.
16. G.M Shaw CRWCDOMMTEJL. Risks of orofacial clefts in children born to women using multivitamins containing folic acid periconceptionally. *The Lancet*. 1995; 346(8972): p. 393-396.
 17. Oyedele OO. The effect of alcohol on cranial neural crest cells: implications for craniofacial development. *To Βημα Του Ασκληπιου*. 2010; 9(1): p. 76-99.
 18. Lisa A. DeRoo AJWRTLPA RDAPRGMLMMUGLW. Maternal alcohol binge-drinking in the first trimester and the risk of orofacial clefts in offspring: a large population-based pooling study. *European Journal of Epidemiology*. 2016; 31(10): p. 1021-1034.
 19. Isabel Cristina Gonçalves Leite SK. Oral clefts, consanguinity, parental tobacco and alcohol use: A case-control study in Rio de Janeiro, Brazil. *Brazilian Oral Research*. 2009; 23(1): p. 31-37.
 20. Pierre Pradat ERGLDTARALPM. First trimester exposure to corticosteroids and oral clefts. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*. 2003; 67: p. 968-970.
 21. Erzsébet H. Puhó MSJMAEC. Drug Treatment during Pregnancy and Isolated Orofacial Clefts in Hungary. *Cleft Palate Craniofac Journal*. 2007 Marzo; 44(2): p. 194-202.
 22. Shahruxh Hashmi S,GMS,WDK,LPHaHJT. Maternal fever during early pregnancy and the risk of oral clefts. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*. 2010; 88: p. 186-194.
 23. Christensen LEMK. Analysis of the recurrence patterns for nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in the families of 3,073 Danish probands. *American Journal of Medical Genetics*. 1996 Febrero; 61: p. 371-376.
 24. Laura E. Mitchell NR. Mode of Inheritance of Nonsyndromic Cleft Lip with or without Cleft Palate:A Reanalysis. *American Journal of Human Genetics*. 1992; 51(2): p. 323-332.
 25. John Staige Davis HPR. Classification of congenital clefts of the lip and palate: with a suggestion for recording these cases. *Journal of the American Medical Association*. 1922; 79(16): p. 1323-1327.
 26. CS Harkins ABRHJLRS. A classification of cleft lip and cleft palate. *Plastic and reconstructive surgery and the transplantation bulletin*. 1962; 29: p. 31-39.
 27. G. González Landa CPF. Guía de las fisuras labiopalatinas. Una patología crónica Vasco AclcdDdSdG, editor. España; 11.
 28. Exalto N COTvALOGHAWH. Prenatally detected orofacial cleft. *Nederlands tijdschrift voor geneeskunde*. 2009; 153.
 29. Stoll C DBAYRM. Evaluation of prenatal diagnosis of cleft lip/palate by foetal ultrasonographic examination. *Annales de Génétique*. 2000; 43(1): p. 11-14.

30. D H Pretorius MHTRNaKAH. Evaluation of normal and abnormal lips in fetuses: Comparison between three- and two-dimensional sonography. *American Journal of Roentgenology*. 1995; 165(5): p. 1233-1237.
31. Margarita Ponce-Palomares DPBM. Valores cefalométricos en niños mexicanos de 9 años de edad morfológicamente armónicos y dinámicamente equilibrados mediante el análisis de Ricketts. *Revista de la Asociación Dental Mexicana*. 2008; 65(1): p. 5-12.
32. Ma Teresa Lizarraga Rojas PAUIGM. Ocronos - Editorial Científico-Técnica. [Online].; 2019 [cited 2021 Abril 06. Available from: <https://revistamedica.com/cuidados-de-enfermeria-fisura-labio-palatina/>.
33. Renato da Silva Freitas ABLGHLDDNRdMCTNRTJGEDBdSAJF. Weight Gain in Children with Cleft Lip and Palate without Use of Palatal Plates. *Plastic Surgery International*. 2012; 2012: p. 1-4.
34. Chile MdsPd. Guía Clínica AUGE: Fisura Labiopalatina. Ministerio de Salud Pública de Chile. 2015; 3: p. 1-97.
35. Martin RT. Fisura labial y palatina: intervención enfermera en los procesos y técnicas de alimentación. Trabajo fin de grado. Barcelona: Universidad de Barcelona, Enfermería; 2016.
36. Autoestigma HdVP. ActivaMent. [Online].; 2012 [cited 2021 abril. Available from: <https://activament.org/es/2012/estigma-i-autoestigma/>.
37. Alison Ford M. METACR. El tratamiento de la fisura labiopalatina. *Revista Medica Clínica Condes*. 2010; 21(1): p. 16-25.
38. Eric Liou MSPCCH. The progressive changes of nasal symmetry and growth after nasoalveolar molding: A three year follow up study. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2004; 114(4): p. 858-864.
39. Tatsuo Nakajima HOHS. Long-term outcome of simultaneous repair of bilateral cleft lip and nose (a 15 year experience. *British Journal of Plastic Surgery*. 2003; 56(3): p. 205-217.
40. A. Michael Sadove MFFJAvAMJACB. Cleft palate repair: art and issues. *Cinics in plastic surgery*. 2004; 31(2): p. 231-241.
41. Shaw WC SGNPBVMKPABGK. he Eurocleft project 1996-2000: overview. *Journal of cranio-maxillo-facial surgery*. 2001; 29(3): p. 131-142.
42. Tunçbilek G ÖFBE. Audiologic and Tympanometric Findings in Children with Cleft Lip and Palate. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2003; 40(3): p. 304-309.
43. C. Martínez-Álvarez CTJPMSOJPaMWJF. Medial Edge Epithelial Cell Fateduring Palatal Fusion. *Developmental Biology*. 2000; 220(2): p. 343 - 357.
44. Jiang JOBaR. Palatogenesis: morphogenetic and molecular mechanisms of secondary palate development. *Development*. 2012; 139(4): p. 828.

45. Grayson BH CC. Presurgical nasopalveolar orthopedic molding in primary correction of the nose, lip, and alveolus of infants born with unilateral and bilateral clefts. *Cleft Palate Craniofac Journal*. 2001 Mayo; 38(3).

Anexos

Ilustraciones

Ilustración 1: Embrión de 37 días (a) proceso fronto nasal, (b) procesos maxilares, (c) procesos mandibulares.	2
Ilustración 2: Vistas frontales y laterales de modelos de cara humana entre 4 y 7 semanas de gestación. Fuente: Melbourne y cols. 2020.	4
Ilustración 3: Palatogenesis (a) embrión de 6 semanas, flecha corta: paladar primario, flecha larga: paladar secundario. (b) embrión de 7 semanas. (c) embrión de 8 semanas, flecha: paladar primario. (d) embrión de 9 semanas, flecha: zona de paladar blando. Fuente: Losee and Kirschner 2009.	5
Ilustración 4: Embriología del paladar. Imagen modificada. Fuente: Dixon y cols. 2011.	7
Ilustración 5, 6, 7: Morfogenes involucrados en el desarrollo de la cara y lugar donde se expresan en embriones de ratón.	14
Ilustración 8: Clasificación de flp según Kernahan. Fuente: Serrano y cols. 2009.	15
Ilustración 9: Clasificación de flp según Millard. Fuente: Serrano y cols. 2009	16
Ilustración 10: Clasificación de flp según Kriens. Fuente: Serrano y cols. 2009	16
Ilustración 11: Clasificación anatómica de fisuras labiopalatinas. Imagen modificada.	17
Ilustración 12: Ultrasonido de un feto a las 34 semanas de gestación con fisura labio palatina unilateral.	18
Ilustración 13: Posición "sentada o a caballito" para alimentar a un bebé. Fuente: Ministerio de salud pública de chile 2015.	27
Ilustración 14: Posición "balón de americano" para alimentar a un bebé. Fuente: Ministerio de salud pública de chile 2015	27
Ilustración 15: Posición "cara a cara o straddle" para alimentar a un bebé. Fuente: Ministerio de salud pública de chile 2015.	27
Ilustración 16: Posición "mano bailarina o dancer hand" para alimentar a un bebé. Fuente: Ministerio de salud pública de chile 2015.	27
Ilustración 17: Biberón Specialneeds de Medela. Fuente: Haberman.	28
Ilustración 18: Pigeon cleft palate nurser. Fuente: childrens medical venture	28
Ilustración 19: Biberón Dr. Browns. Fuente: Dr. Browns	28
Ilustración 20: Tetina nuk para fisura labial y palatina. Fuente: nuk	28
Ilustración 21: Conformador nasal y su uso en paciente. Fuente: Ma. Alison Ford 2010.	33

Ilustración 22: Cirugía de labio con técnica de millard. Imagen modificada. Fuente: Nakajima 2003.	34
Ilustración 23: Técnica Millard para flp bilateral. Imagen modificada. Fuente: Nakajima 2003.	34
Ilustración 24: Úvula bífida en paladar hendido submucoso.	36

Tablas

Tabla 1: Análisis comparativo de madres que fumaron durante el embarazo y madres que no fumaron durante el embarazo y el riesgo de tener un hijo con fisura labio palatina. Fuente: Jullian Little y cols. 2004.	8
Tabla 2: Resultados del estudio que observó el efecto dosis-respuesta del tabaquismo activo o pasivo de las madres durante el primer trimestre de embarazo. Fuente: Rolv t. Lie y cols. 2008.	9
Tabla 3: Relación entre la ingesta materna de alcohol, previo y durante el primer trimestre de gestación con la asociación a fisuras orales. Fuente: Goncalves y cols. 2009.	10
Tabla 4: Relación de la exposición a corticosteroides durante el embarazo, y las fisuras labiales y/o palatinas. Fuente: Pradat y cols. 2003).	11
Tabla 5: Resultados de la asociación entre la flp y el consumo de fármacos en el primer trimestre de gestación. Pcp: paladar fisurado posterior; por: posibilidades de prevalencia; ii: segundo mes de gestación; iii: tercer mes de gestación; iv: cuarto mes de gestación; los números en negrita indican asociaciones significativas. Fuente: Erzsébet y cols. 2007.	12
Tabla 6: Riesgo de hijos con flp, en madres que presentaron fiebre durante el primer bimestre de gestación. Fiebre baja=37°C a 38.5°C, fiebre alta= >38.5°C, sin enfermedad=ninguna enfermedad que presentara fiebre, enfermedad sin fiebre=la madre contrajo alguna enfermedad que no desarrolló fiebre . Fuente: Shahrukh Hashmi y cols. 2009	13
Tabla 7: Clasificación de fisuras labio palatinas. Fuente: Monasterio 2008.	16
Tabla 8: Intervención de especialistas según la edad de pacientes con fisura labio palatina.	22
Tabla 9: Acciones de logopedia en el tratamiento de fisura labio palatina según la edad.	38
Tabla 10: Acciones del ortodoncista en el tratamiento de fisura labio palatina según la edad.	40