



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

---



## **FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

IMPORTANCIA DE LA CLASIFICACIÓN DE LPH PARA EL  
CORRECTO MANEJO INTERDISCIPLINARIO.

**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:

ALONDRA JUAREZ JARAMILLO

TUTOR: Esp. GISEL GARCÍA GARCÍA



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.

## **Dedicatoria**

A mis padres **Yolanda Jaramillo García** y **Javier Juarez Medina**, como símbolo de gratitud por el inmenso amor, apoyo incondicional, sabiduría, dedicación, así como todo lo que han brindado, instruido e inculcado a lo largo de mi vida personal y formativa. Son mi mayor motivación para seguir logrando mis metas y objetivos cada día, por y para ustedes.  
Te amo mamá y papá.

A mí hermano **Omar Juarez Jaramillo**, por ser mi compañero desde que llegué a su lado, su cariño, apoyo y nobleza en todos estos años unidos. Te amo hermano.

A **Brayan Vazquez Villeda**, por encontrarnos en el camino, brindado su compañía, tolerancia e intelecto para continuar brillando juntos.

A mis **familiares** y **amigos**, quienes fueron mis primeros pacientes, creyendo y confiando su salud en mis manos, gracias.

Hasta el cielo para **Teresita García Sánchez**, **Reyna Jaramillo García** y **David Reyes Ortega**, por ser los seres más nobles y especiales, a quienes guardo en mi corazón eternamente.

A la **Dra. Gisel García García**, por compartir su sabiduría, dedicación y amor por la odontología pero, sobre todo por guiarme e incentivar me en mi crecimiento profesional.

A la **UNAM**, por permitirme ser parte de su comunidad, brindadome apoyo y conocimiento en mi formación académica.

A **Blacky**, por el vínculo que nos une y solo nosotras entendemos.

## Índice

<b>Dedicatoria.....</b>	<b>ii</b>
<b>Introducción.....</b>	<b>5</b>
<b>Capítulo I.....</b>	<b>7</b>
<b>1.1 Embriología: crecimiento y desarrollo craneofacial.....</b>	<b>7</b>
1.1.1 Arcos faríngeos .....	7
1.1.2 Bolsas faríngeas.....	12
1.1.3 Hendiduras o surcos faríngeos.....	12
1.1.4 Membranas faríngeas.....	13
1.1.5 Formación de la cara.....	14
1.1.6 Formación de nariz y cavidad nasal.....	17
1.1.7 Formación del paladar.....	19
<b>1.2 Anatomía.....</b>	<b>22</b>
1.2.1 Nariz externa .....	22
1.2.2 Labios .....	25
1.2.3 Paladar .....	29
<b>Capítulo II.....</b>	<b>35</b>
<b>2.1 Antecedentes.....</b>	<b>35</b>
<b>2.2 Definición de labio y paladar hendido .....</b>	<b>40</b>
<b>2.3 Embriogénesis.....</b>	<b>41</b>
<b>2.4 Etiología .....</b>	<b>47</b>
2.4.1 Factores genéticos .....	47
2.4.2 Factores ambientales .....	49
<b>2.5 Epidemiología (Incidencia y prevalencia).....</b>	<b>51</b>
<b>Capítulo III.....</b>	<b>54</b>
<b>3. 1 Labio y/o paladar: tipos y características clínicas.....</b>	<b>54</b>
3.1.1 Hendiduras labiales .....	54

3.1.2 Hendiduras palatinas.....	61
<b>3.2 Diagnóstico.....</b>	<b>67</b>
<b>3.3 Clasificaciones de LPH y su importancia.....</b>	<b>69</b>
3.3.1 Clasificación de Davis y Ritchie (1922).....	73
3.3.2 Clasificación de Veau (1931).....	74
3.3.3 Clasificación de Fongh Andersen (1942).....	75
3.3.4 Clasificación de Kernahan y Stark (1958).....	76
3.3.4.1 Clasificación de Kernahan striped Y (1971).....	76
3.3.4.2 Clasificación de Millard (1976).....	78
3.3.5 Clasificación de la ACPA por Harkins (1962).....	78
3.3.5.1 Clasificación de Spina (1973).....	79
3.3.6 Clasificación LAHSHAL (1989).....	80
3.3.7 Diagrama de reloj Lima (2009).....	81
3.3.8 Notación CLAP abreviada (2015).....	82
3.3.9 Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas de Salud Relacionados, 11ª Revisión (CIE-11) Versión de la OMS 2023.....	83
<b>3.4 Manejo interdisciplinario.....</b>	<b>85</b>
<b>Conclusión.....</b>	<b>90</b>
<b>Referencias bibliográficas.....</b>	<b>91</b>

## ***Introducción***

Históricamente las anomalías congénitas han sido representadas mediante grabados y estatuas en diferentes zonas alrededor del mundo, las cuales aportan testimonio de malformaciones en las civilizaciones antiguas. Se estima que las hendiduras labiopalatinas acontecen aproximadamente del año 2000 a.C., dado que el primer hallazgo concerniente a una hendidura fue en una momia del mismo año. En México, se poseen representaciones en cerámica respectivas a la cultura totonaca con el defecto en el labio superior.

De modo que, el labio y paladar hendido es una malformación craneofacial congénita debida a la falta de desarrollo del labio superior y paladar, ya que el tejido no se fusionó durante los periodos precisos del desarrollo embrionario que van de la cuarta a la 12<sup>a</sup> semana de vida intrauterina; comprometiendo a la afectación de una o más estructuras de la nariz, labio superior, proceso alveolar, paladar primario y secundario por lo que, sus características clínicas varían según el caso. Su causa es de origen multifactorial con una estimación entre 1:500 y 1:700 nacimientos a nivel mundial, aunados a factores genéticos, ambientales e interacción gen-ambiente.

En la atención bucodental se emplea el uso de elementos y herramientas auxiliares para el diagnóstico, tratamiento y pronóstico; uno de estos son los sistemas de clasificación de labio y paladar hendido que proporcionan al equipo multidisciplinario e interdisciplinario trabajar de una manera mayormente factible de acuerdo con la categorización asignada al cuadro clínico del paciente, así como la importancia que tiene dentro de la epidemiología para la investigación y administración del padecimiento. A lo largo del tiempo se han postulado distintas clasificaciones basadas en diferentes enfoques ya sean embriológicos, anatómicos, morfológicos, estadísticos, etc.

No obstante, se han desarrollado nuevos sistemas en la búsqueda de clasificar las hendiduras con mayor exactitud al igual que mejorar las limitantes de las clasificaciones actuales. Sin embargo, aún no hay un acuerdo por parte de los profesionales de la salud y otras partes interesadas que establezcan cuál

emplear a nivel internacional, debido a que existe una gran variedad de clasificaciones con el potencial para emplearlas en la práctica clínica pero ha dificultado la comprensión recíproca, comunicación y control del paciente entre las áreas de la salud, ya que generalmente emplean diferentes sistemas de clasificación.

La investigación de esta problemática se realizó con el propósito de describir e identificar la importancia de la clasificación de LPH para brindar un mejor servicio de la salud en el ámbito interprofesional que sume a la atención, investigación y administración a nivel institucional e interinstitucional. Lo anteriormente descrito, se llevó a cabo mediante la búsqueda exhaustiva de la información de los estándares que debe incluir una clasificación, los sistemas frecuentemente empleados y como estas contribuyen en el correcto manejo interdisciplinario.

## Capítulo I

### 1.1 Embriología: crecimiento y desarrollo craneofacial

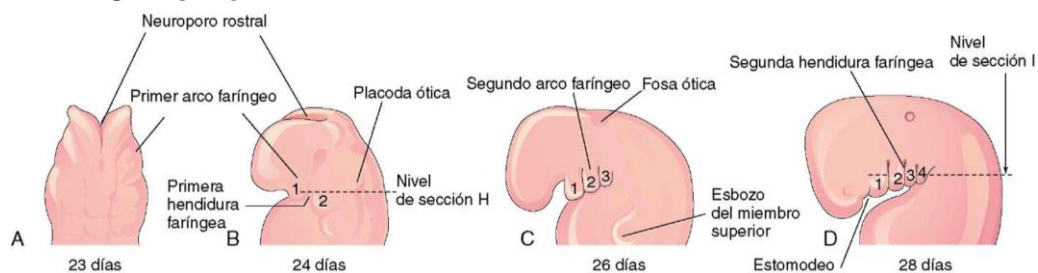
En el desarrollo embriológico las estructuras externas e internas primordiales quedan constituidas en un periodo entre las semanas cuarta a octava. Al finalizar este lapso ha comenzado el desarrollo de órganos y sistemas más importantes. La estructura del embrión cambia a medida que se forman los tejidos y órganos, es así que al finalizar la octava semana ya cuenta con un aspecto notoriamente humano. La característica más evidente en el desarrollo de cabeza y cuello es la formación y presencia de los arcos faríngeos, estos aparecen en la cuarta y quinta semanas de vida intrauterina. Los arcos faríngeos dan origen a distintas estructuras y se presentan por pares, estos se resumen en la tabla 1<sup>1,2</sup>.

#### 1.1.1 Arcos faríngeos

Su desarrollo comienza al principio de la cuarta semana, cuando las células de la cresta neural migran hacia las futuras regiones de cabeza y cuello. Son seis pares de arcos y se presentan como elevaciones superficiales a los costados de la faringe primitiva (Figura 1 y 2)<sup>3</sup>.

Cada arco faríngeo se encuentra formado por<sup>3</sup>:

- Núcleo de mesénquima recubierto por ectodermo en su cara externa y endodermo en su cara interna.
- Un vaso sanguíneo o arco aórtico
- Un cartílago
- Un primordio muscular
- Un nervio





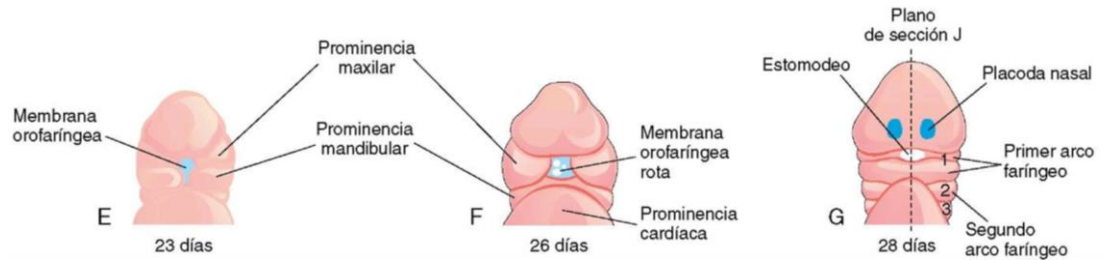


Figura 1. Ilustraciones correspondientes al aparato faríngeo humano. A, Visión dorsal de la parte superior de un embrión de 23 días. B a D, Visiones laterales que muestran el desarrollo tardío de los arcos faríngeos. E a G, Visiones ventrales o faciales que ilustran la relación existente entre el primer arco faríngeo y el estomodeo<sup>1</sup>.

\*Modificado de Moore K, et al. Embriología clínica.

### **Primer arco faríngeo (Arco mandibular)**

Surge alrededor del día  $23 \pm 1$ . Forma dos protuberancias a los lados del estomodeo: el proceso maxilar (Porción dorsal) y el proceso mandibular (Porción ventral), este último envuelve al cartílago de Meckel. Ambos procesos son responsables del desarrollo óseo del tercio medio e inferior de la cara y de los tejidos blandos<sup>2,3</sup>.

- Derivados vasculares<sup>3</sup>:  
Da origen a la arteria maxilar y parte de las arterias carótidas externas.
- Derivados del cartílago<sup>1-4</sup>:  
El cartílago de Meckel constituye los huesos del oído medio, yunque y martillo; el pericondrio formará el ligamento anterior del martillo y el ligamento esfenomandibular. Las porciones ventrales del cartílago establecen el esbozo de la mandíbula en forma de herradura y desaparece conforme se desarrolla el hueso mandibular a su alrededor, siguiendo un proceso de osificación intramembranosa del tejido mesenquimatoso, es decir, su desarrollo es de modo independiente, directamente a partir del tejido conectivo del cartílago. El cóndilo cartilaginoso se origina gracias a un cartílago secundario que se forma posteriormente.

En el mesénquima del proceso maxilar se origina la premaxila, maxilar, hueso cigomático y la porción escamosa de los huesos temporales mediante una osificación membranosa.

- 
- Derivados del músculo<sup>2</sup>:  
Forma los músculos de la masticación (Temporal, masetero y pterigoideos medial y lateral), vientre anterior del digástrico, milohioideo, tensor del tímpano y tensor del velo del paladar.
  - Derivados del nervio<sup>1,3</sup>:  
El nervio trigémino o V par craneal en sus dos ramas caudales (Maxilar y mandibular). Es el nervio sensorial primordial de cabeza y cuello, innervando a los dientes y las mucosas de la cavidad nasal y oral. Su rama motora inerva los músculos de la masticación.

### **Segundo arco faríngeo (Arco hioideo)**

Aparece cerca del día 24± 1; contribuye a la formación del hueso hioides<sup>3</sup>.

- Derivados vasculares<sup>3</sup>:  
Forma las arterias hioideas y estapedias.
- Derivados del cartílago<sup>1,2</sup>:  
Un primordio cartilaginoso próximo al extremo dorsal del cartílago de Reichert participa en el desarrollo del oído. Coadyuva a la formación del estribo del oído medio y de la apófisis estiloides del hueso temporal.  
La parte cartilaginosa establecida entre la apófisis estiloides y el hueso hioides retrocede, pero su pericondrio forma el ligamento estilohioideo.  
El extremo ventral del cartílago se osifica y forma la asta menor del hioides y a la parte superior del cuerpo del hueso hioides.
- Derivados del músculo<sup>3</sup>:  
El músculo dará lugar a los músculos de la expresión facial o de la mímica (buccinador, auricular, frontal, cutáneo del cuello, orbicular de los labios y orbicular de los párpados), músculo del estribo, estilohioideo, vientre posterior del digástrico.
- Derivados del nervio<sup>2,3</sup>:  
Nervio facial o VII par craneal inerva los músculos anteriormente descritos.

---

### **Tercer arco faríngeo**

Aproximadamente a los  $28 \pm 1$  días es posible identificar el tercer par de arcos<sup>3</sup>.

- Derivados vasculares<sup>3</sup>:  
Se originan las arterias carótidas comunes y las porciones proximales de las arterias carótidas internas.
- Derivados del cartílago<sup>1</sup>:  
Localizado en la porción ventral del arco, se osifica para dar origen a la asta mayor del hueso hioides y la asta superior del cartílago tiroides. El cuerpo del hioides se forma a partir de la eminencia hipobranquial.
- Derivados del músculo<sup>1</sup>:  
Forma el músculo estilofaríngeo.
- Derivados del nervio<sup>3</sup>:  
Nervio glossofaríngeo o IX par craneal, inerva fundamentalmente mucosas de lengua y laringe.

### **Cuarto y sexto arcos faríngeos**

Surgen entre los  $28 \pm 1$  días<sup>3</sup>.

- Derivados vasculares<sup>3</sup>:  
Del cuarto arco aórtico izquierdo se forma el segmento del cayado aórtico, mientras que del arco derecho surge el segmento proximal de la arteria subclavia derecha. En cuanto al sexto arco aórtico izquierdo, en su porción proximal se origina la parte proximal de la arteria pulmonar izquierda y de su porción distal el conducto arterioso. Finalmente, de la porción proximal derecha se formará la parte proximal de la arteria pulmonar derecha.
- Derivados del cartílago<sup>2</sup>:  
Los cartílagos de los arcos cuartos y sextos se fusionan para formar los cartílagos tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado y cuneiforme de la laringe.
- Derivados del músculo<sup>1</sup>:

La musculatura del cuarto arco faríngeo origina los músculos cricotiroides, elevador del velo del paladar y constrictor de la faringe. La musculatura del sexto arco forma los músculos intrínsecos de la laringe.

- Derivados del nervio<sup>1,2</sup>:

El cuarto arco y los músculos del sexto arco están inervados por la rama laríngea superior y recurrente del nervio vago o X par craneal.

**El quinto arco faríngeo**, si existe, es rudimentario y no origina ninguna estructura<sup>1</sup>.

Tabla 1. Estructuras derivadas de los arcos faríngeos y su inervación				
<u>Arco faríngeo</u>	<u>Nervio</u>	<u>Músculos</u>	<u>Esqueleto</u>	<u>Ligamentos</u>
1. Mandibular	V. Trigémino: Divisiones maxilares y mandibulares	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Masticación (Temporal, masetero, pterigoideo medial y lateral)</li> <li>• Milohioideo</li> <li>• Vientre anterior del digástrico</li> <li>• Tensor del velo del paladar</li> <li>• Tensor del tímpano</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Premaxilar</li> <li>• Maxilar</li> <li>• Cartilago de Meckel dará origen al primordio de la mandíbula</li> <li>• Martillo</li> <li>• Yunque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ligamento anterior del martillo</li> <li>• Ligamento esfenomandibular</li> </ul>
2. Hioideo	VII. Facial	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Expresión facial (bucal, auricular, frontal, cutáneo del cuello, orbicular bucal, orbicular de los párpados)</li> <li>• Vientre posterior del digástrico</li> <li>• Estilohioideo</li> <li>• Estapedio</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Estribo</li> <li>• Proceso estiloides</li> <li>• Asta menor del hioides</li> <li>• Parte superior del cuerpo del hioides</li> <li>• Cartilago de Reichert</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ligamento estilohioideo</li> </ul>
3	IX. Glossofaríngeo	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Estilofaríngeo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Asta mayor del hueso hioides</li> <li>• Parte inferior del cuerpo del hioides</li> </ul>	
4-6	X. Vago	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cricotiroides</li> <li>• Elevador del velo del paladar</li> <li>• Constrictores de la faringe</li> <li>• Músculos intrínsecos de la laringe</li> <li>• Músculos estriados del esófago</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cartílagos laríngeos (Tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado, cuneiforme)</li> </ul>	

Tabla 1. Estructuras derivadas de los arcos faríngeos y su inervación<sup>2</sup>.

\*Modificado de Sadler T. Langman's medical embryology.

### 1.1.2 Bolsas faríngeas

El endodermo de la faringe primitiva reviste la parte interna de los arcos y bolsas faríngeas. Las bolsas se desarrollan en pares como evaginaciones del endodermo entre los arcos, siguiendo una secuencia craneocaudal (Figura 2). Entre el arco mandibular y hioideo surge el primer par de bolsas y de la misma manera para los restantes. Cuatro de ellas son bien definidas pero el quinto par es rudimentario o inexistente y su recubrimiento endodérmico dará lugar a órganos vitales de cabeza y cuello<sup>1-3</sup>, en la tabla 2 se muestran las estructuras derivadas de las bolsas.

Tabla 2. Estructuras derivadas de las bolsas faríngeas	
Bolsa faríngea	Estructuras derivadas
1	<ul style="list-style-type: none"><li>• Cavidad timpánica (Oído medio)</li><li>• Conducto auditivo (Trompa de Eustaquio)</li></ul>
2	<ul style="list-style-type: none"><li>• Amígdala palatina</li><li>• Fosa amigdalina</li></ul>
3	<ul style="list-style-type: none"><li>• Glándula paratiroidea inferior</li><li>• Timo</li></ul>
4	<ul style="list-style-type: none"><li>• Glándula paratiroidea superior</li><li>• Cuerpo ultimobranquial (Células parafoliculares [C] de la glándula tiroidea)</li></ul>

Tabla 2. Estructuras derivadas de las bolsas faríngeas<sup>2</sup>.

### 1.1.3 Hendiduras o surcos faríngeos

En la cuarta y quinta semana de vida intrauterina se desarrollan cuatro hendiduras o surcos faríngeos que dividen externamente los arcos, y solo un par de estas bolsas colabora a su estructura final (Figura 2)<sup>1,2</sup>.

La porción dorsal de la primera hendidura crea el conducto auditivo externo, los remantes de la segunda, tercera y cuarta establecen el seno cervical que está obliterado en condiciones normales<sup>2</sup>.

### 1.1.4 Membranas faríngeas

Se disponen en el cimiento de las hendiduras o surcos y se forman en las áreas en que los epitelios de las hendiduras y bolsas se aproximan entre si (Figura 2). Solamente un par de membranas coadyuva a la formación de la membrana timpánica<sup>1,2</sup>.

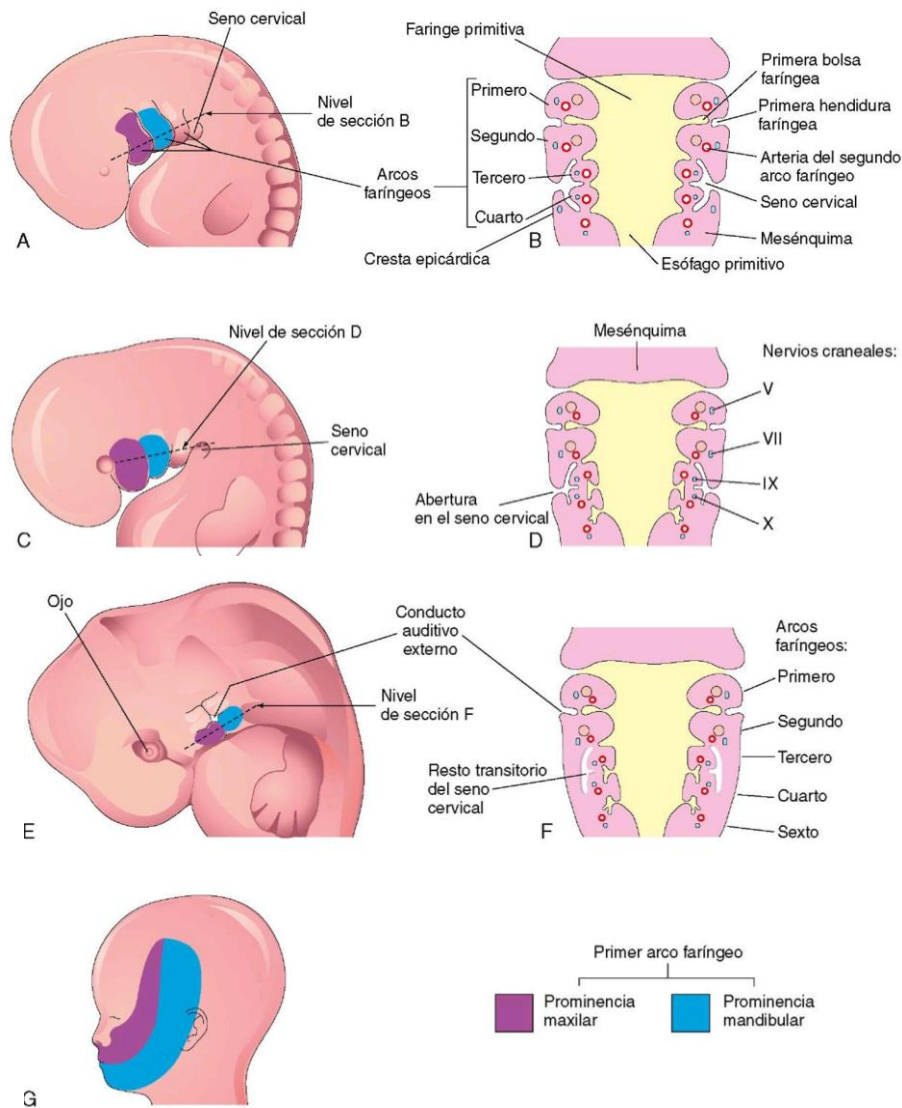


Figura 2. A, Visión lateral de las regiones de la cabeza, el cuello y el tórax de un embrión (aproximadamente, 32 días), con demostración de los arcos faríngeos y del seno cervical. B, Sección esquemática a través del embrión en el nivel mostrado en A, con ilustración del crecimiento del segundo arco sobre el tercer y cuarto arco. C, Un embrión de aproximadamente 33 días. D, Sección del embrión en el nivel mostrado en C, con ilustración del cierre temprano del seno cervical. E, Un embrión de aproximadamente 41 días. F, Sección del embrión en el nivel indicado en E, con demostración del resto quístico transitorio del seno cervical. G, Esquema correspondiente a un feto de 20 semanas que ilustra la zona de la cara que procede del primer par de arcos faríngeos<sup>1</sup>.

### 1.1.5 Formación de la cara

El primordio facial brota al comienzo de la cuarta semana a la periferia del estomodeo. Consisten esencialmente de un mesénquima derivado de la cresta neural. Los cinco primordios faciales que contribuyen a la configuración de cara son (Figura 3, 4 y 5)<sup>1,2</sup>:

- Un proceso frontonasal<sup>1,5</sup>: Rodea la parte ventrolateral del prosencéfalo y conforma la mitad superior de la cara, frente, puente nasal, filtro nasolabial, premaxila y el paladar duro.
- Dos procesos maxilares bilaterales<sup>5</sup>: Limitando lateralmente al estomodeo. Constituye la mitad superior de las mejillas, las porciones laterales del labio superior.
- Dos procesos mandibulares bilaterales<sup>5</sup>: Limitando al estomodeo en su parte inferior. Forman la mandíbula, la mitad inferior de las mejillas, labio inferior.

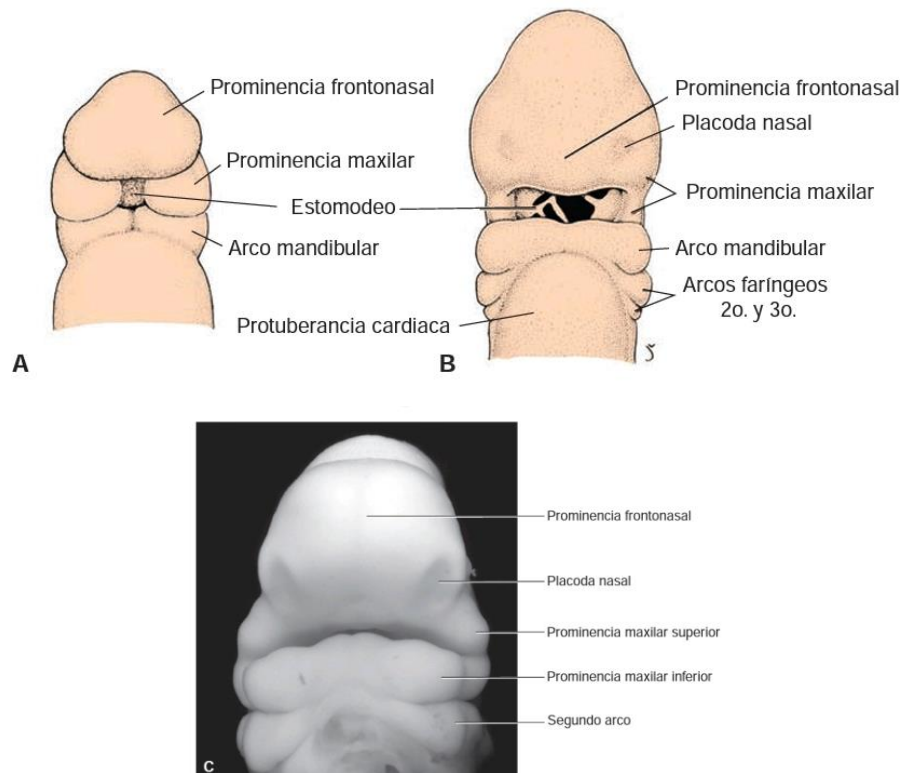


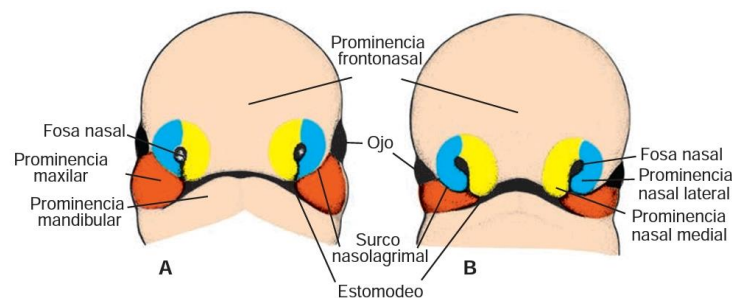
Figura 3. A. Vista frontal de un embrión de alrededor de 24 días. El estomodeo, cerrado en forma temporal por la membrana bucofaríngea, está rodeado por cinco prominencias mesenquimatosas. B. Vista frontal de un embrión de 30 días aproximadamente que muestra la rotura de la membrana bucofaríngea y la formación de las placodas nasales en la prominencia frontonasal. C. Fotografía de un embrión humano en una fase (28 días) similar a la de B<sup>3</sup>.

Estos dos últimos procesos derivan del primer arco faríngeo y el proceso frontonasal está constituido por la proliferación de un mesénquima en posición ventral con las vesículas cerebrales. Los cinco procesos faciales son centros de crecimiento constante del mesénquima subyacente<sup>1,2,3</sup>.

La mandíbula y el labio inferior son las partes iniciales de la cara en formarse puesto que proceden de la fusión de los extremos mediales de los procesos mandibulares en el plano medio. Al término de la cuarta semana, brotan a los lados de la prominencia frontonasal las placodas nasales que son engrosamientos ovoides bilaterales del ectodermo superficial y primordios del epitelio nasal, derivadas del proceso frontonasal<sup>1,2,5</sup>.

Mientras que en la quinta semana, las placodas nasales se invaginan para generar las fosas nasales o primordio de la cavidad nasal, estas se profundizan y el mesénquima de los bordes de las placodas nasales prolifera produciendo una elevación en forma de herradura alrededor de las fosas que dan origen a las prominencias nasales laterales (Borde externo) y mediales (Borde interno). Inicia el desarrollo de los pabellones auriculares y las placodas ópticas se encuentran lateralizadas<sup>2,3,5</sup>.

Al comienzo de la sexta semana de desarrollo, el mesénquima de los procesos maxilares prolifera, de modo que estos aumentan de tamaño y crecen medialmente uno hacia otro y también hacia las prominencias nasales comprimiéndolas y llevándolas a aproximarse a sus contralaterales. Cada prominencia nasal lateral está apartada del proceso maxilar por una hendidura designada surco nasolagrimal, el cual se prolonga del ángulo interno del ojo en desarrollo a la boca del embrión. Para el final de la sexta semana los procesos maxilares comienzan a unirse con las prominencias nasales laterales dando origen a las futuras alas de la nariz con las mejillas (Figura 4)<sup>1,3</sup>.





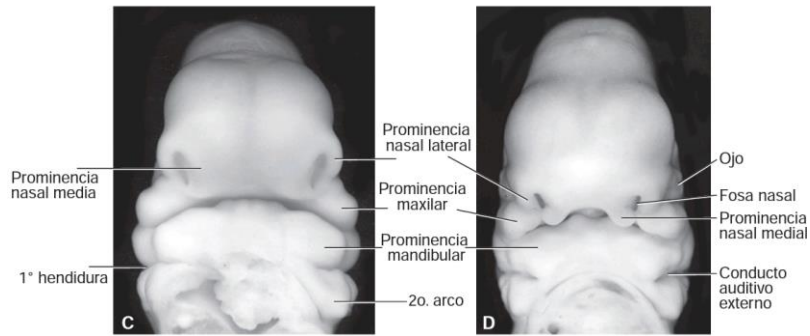


Figura 4. Cara frontal del rostro. A. Embrión de 5 semanas. B. Embrión de 6 semana. De una forma gradual las prominencias nasales van siendo separadas de la prominencia maxilar por surcos profundos. C,D. Fotografías de embriones humanos en fases similares a las A y de B, respectivamente<sup>3</sup>.

El conducto nasolagrimal se desarrolla a partir de un engrosamiento alargado del ectodermo que emerge en el suelo del surco nasolagrimal, el extremo del conducto se expande para formar el saco lagrimal. En el curso de la séptima semana, las prominencias nasales mediales se fusionan con las laterales y el proceso maxilar, por lo que se establece una continuación entre el maxilar y el labio superior al mismo tiempo que separa las fosas nasales del estomodeo formando al segmento intermaxilar, originando el componente labial que forma el filtro nasal, el componente gnatogingival o maxilar (Dará origen a la premaxila que más tarde alojara a los incisivos y su encía asociada) y el componente palatino que forma el paladar anterior al fusionarse con el septum nasal<sup>1-5</sup>.

Los labios y las encías comienzan su desarrollo a partir de un engrosamiento lineal del ectodermo, es la lámina labiogingival la cual se degenera dejando un surco labiogingival. En el plano medio permanece una pequeña zona de la lámina que forma el frenillo del labio superior que une el labio a la encía. Las regiones caninas, premolares, molares y labiales laterales del arco superior se originan en los procesos maxilares, y las porciones incisivas y labiales medias (filtro nasolabial), en las protuberancias medias<sup>1,5</sup>.

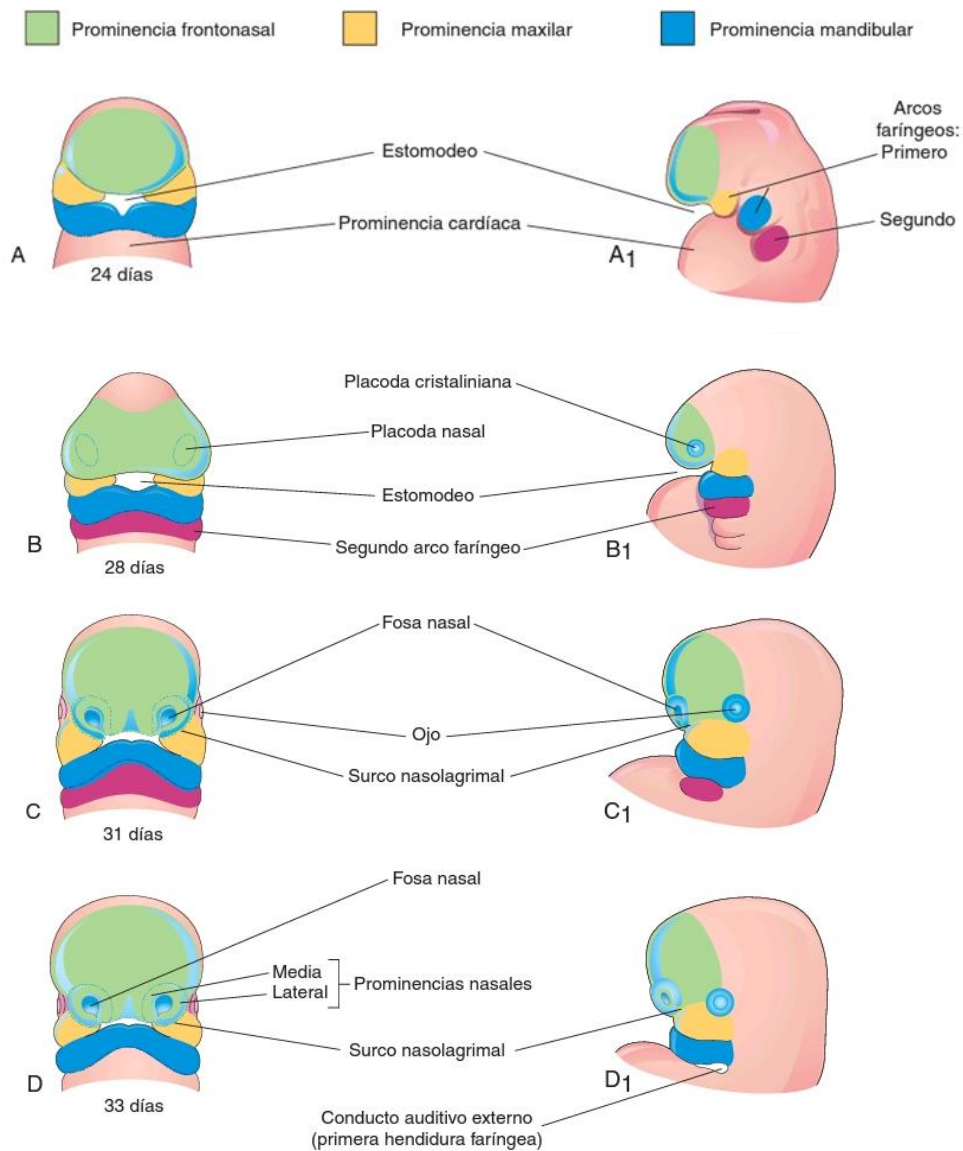
Entre la octava y 10ª semanas concluye el proceso de fusión de los procesos faciales, junto con el desarrollo del prosencéfalo y la región cervical del embrión se da la posición definitiva de los ojos y pabellones

auriculares; al finalizar la 10ª semana del desarrollo se ha formado la cara del embrión en su totalidad<sup>3,5</sup>.

### 1.1.6 Formación de nariz y cavidad nasal

La nariz se forma por cinco prominencias faciales (Figura 5)<sup>2,3</sup>:

- La prominencia frontal da origen a la frente y al puente de la nariz.
- La unión de las prominencias nasales mediales produce el filtro o filtrum nasal, la cresta, la punta y parte del tabique nasal.
- Las prominencias nasales laterales producen las alas de la nariz.



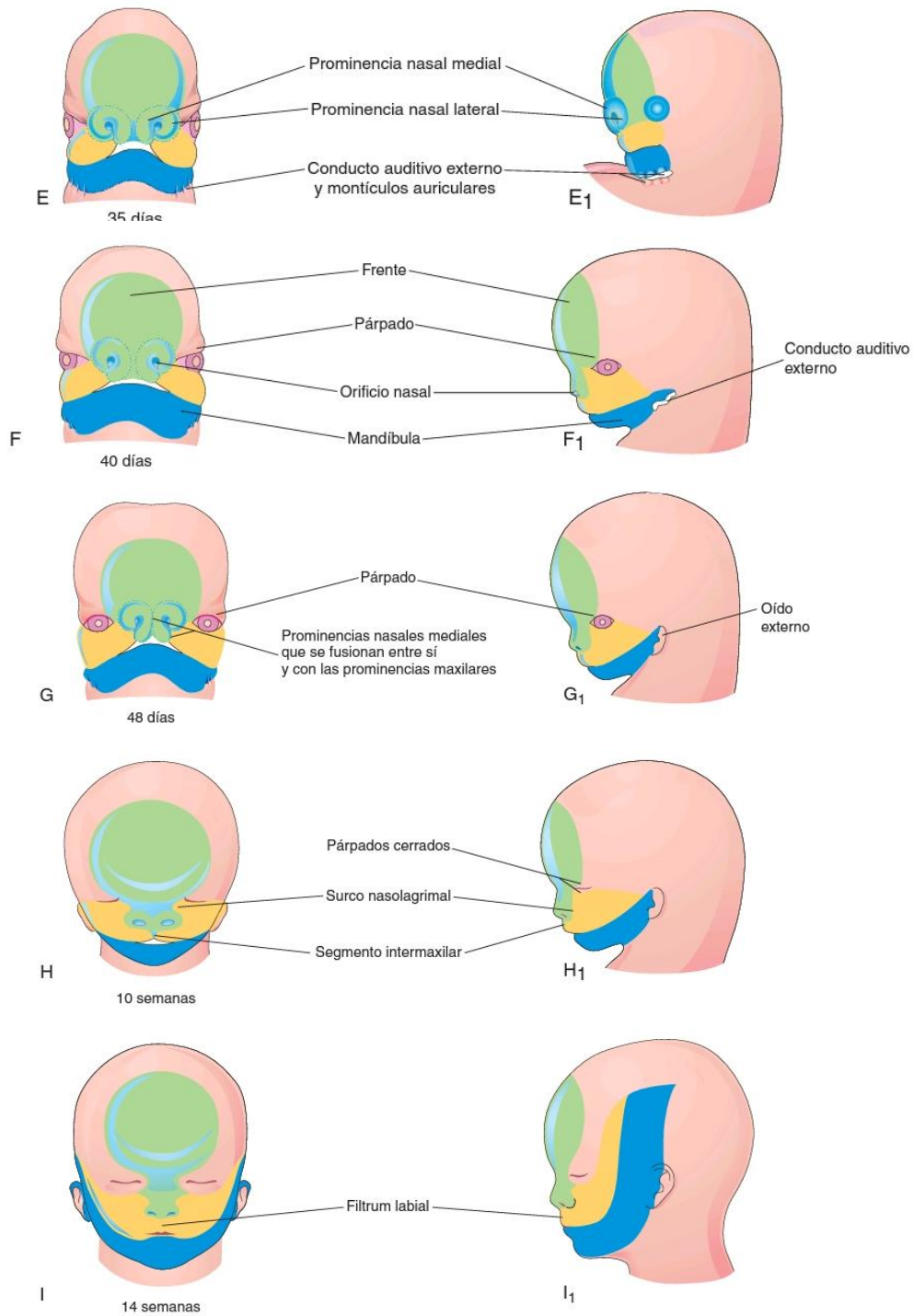


Figura 5. Esquemas ilustrativos de las fases progresivas en el desarrollo de la cara humana.

En la cuarta semana de vida intrauterina la formación de la nariz inicia con la presencia de las placodas nasales que son dos engrosamientos del ectodermo superficial en las porciones ventrolaterales de la prominencia frontonasal. Las placodas nasales se profundizan para conformar las fosas

---

nasales y la proliferación del mesénquima circundante forma las prominencias nasales mediales y laterales, por consiguiente el hundimiento de las fosas forma los sacos nasales primitivos. En el final de la quinta semana se inicia la migración de las prominencias nasales a la línea media, lo que acerca a los sacos nasales. La prominencia frontal da origen a la frente y a una zona vertical de tejido entre las protuberancias nasales medias que al fusionarse se forma el tabique nasal<sup>1,3,4</sup>.

En el curso de la sexta semana aumenta la profundidad de las fosas y estas al principio están separadas por la membrana oronasal que las divide de la cavidad oral primitiva mediante los forámenes recién formados: las coanas primitivas, situadas por detrás del paladar primario. La membrana se rompe al final de la sexta semana y la cavidad nasal y oral entran en comunicación. Después del desarrollo del paladar secundario, las coanas se sitúan en la unión entre la cavidad nasal y la faringe<sup>1-3</sup>.

El tabique nasal se desarrolla en forma de un crecimiento en dirección inferior de las partes mediales de las prominencias nasales mediales fusionadas; la fusión entre el tabique nasal y los procesos palatinos se explican más adelante y comienzan entre la novena y 12<sup>a</sup> semana de gestación<sup>1</sup>.

### *1.1.7 Formación del paladar*

El paladar se desarrolla por dos esbozos<sup>1,3</sup>:

- Paladar primario, que se forma del segmento intermaxilar.
- Paladar secundario, que se origina de los procesos palatinos laterales.

En la quinta semana de gestación comienza su formación al igual que el desarrollo de la cara por el proceso frontonasal y maxilares<sup>5</sup>.

Otros autores describen que se inicia en sexta semana de gestación, completándose en la 12<sup>a</sup> semana. El periodo crítico del desarrollo del paladar va desde el final de la sexta semana hasta el comienzo de la novena (Figura 6)<sup>1</sup>.

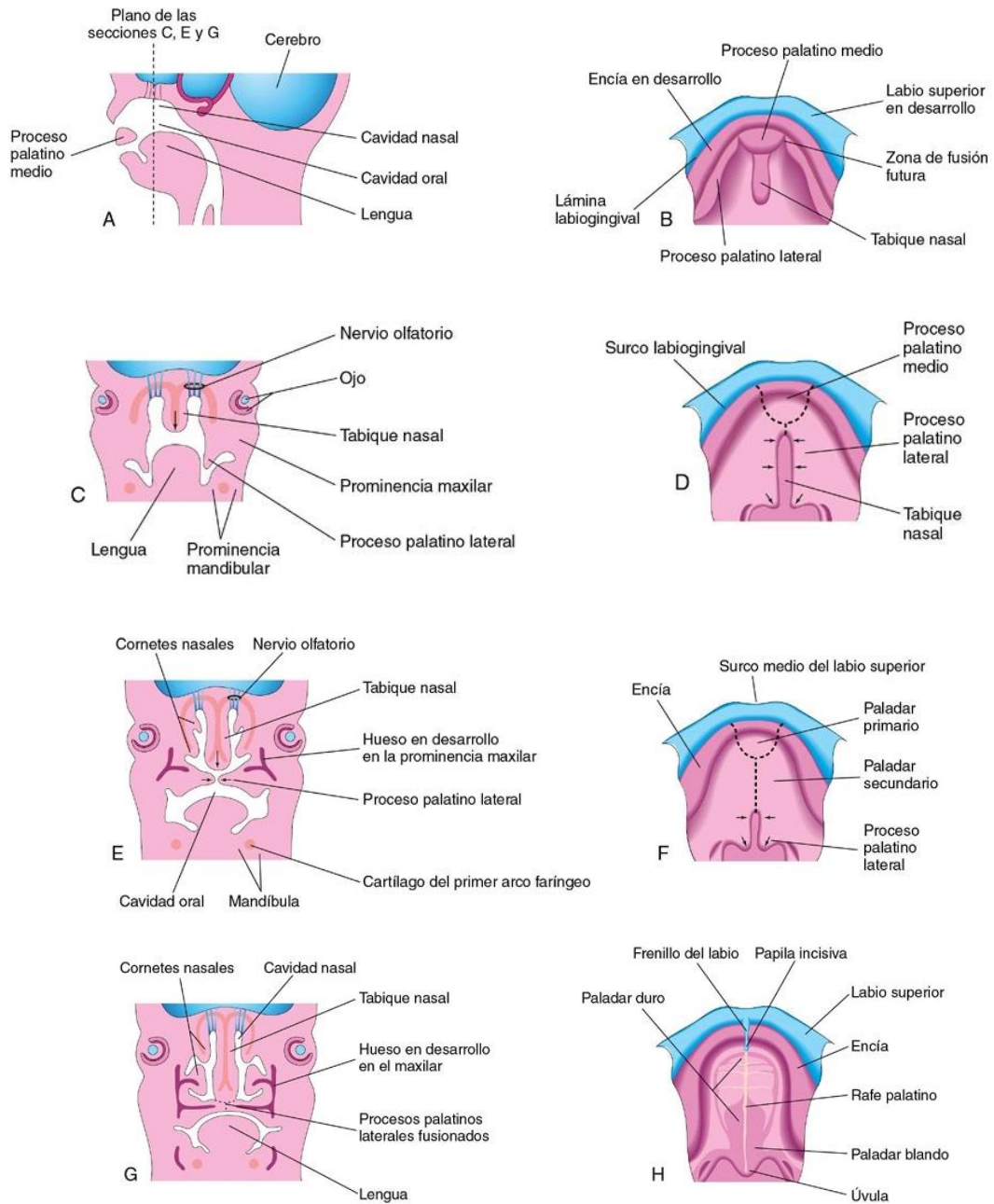


Figura 6. A, Sección sagital de la cabeza del embrión al final de la sexta semana, con demostración del proceso palatino medio. B, D, F y H, Techo de la boca entre las semanas 6 y 12, con ilustración del desarrollo del paladar. Las líneas de guiones en D y F identifican las zonas de fusión de los procesos palatinos. Las flechas indican el crecimiento medial y posterior de los procesos palatinos laterales. C, E y G, Secciones frontales de la cabeza con ilustración de la fusión entre sí de los procesos palatinos laterales, del tabique nasal y de la separación entre cavidades nasal y oral<sup>1</sup>.

### **Paladar primario o anterior**

Al comenzar la sexta semana se empieza a desarrollar el paladar primario o proceso palatino medial. Primeramente formado por la fusión de las

---

prominencias nasales mediales, es una masa de mesénquima con forma de cuña que se sitúa entre las superficies internas de los procesos maxilares de los maxilares en desarrollo que dan lugar al segmento intermaxilar el cual crece en dirección dorsal o posterior para constituir el paladar primario, fusionándose después con los procesos maxilares. En esta etapa, las cavidades nasal y oral están separadas entre sí sólo en la región más anterior y media del maxilar por el paladar primario que forma la porción premaxilar del maxilar. Simboliza una pequeña porción del paladar duro del adulto (anterior al agujero incisivo). El paladar primario desarrolla gradualmente hueso mediante una osificación membranosa que conforma la premaxila<sup>1-5</sup>.

### **Paladar secundario o posterior**

Es el primordio de la mayor parte del paladar duro y de todo el paladar blando. Inicia su desarrollo al comienzo de la sexta semana a partir de dos proyecciones mesenquimatosas que se extienden desde las partes mediales de los procesos maxilares, brindando lugar a los procesos palatinos laterales. Los procesos palatinos laterales están dirigidos hacia abajo y hacia los bordes laterales de la lengua que se desarrolla en el piso de la faringe primitiva, conforme pasa el tiempo estos procesos se alargan y se elevan hasta conseguir una posición horizontal por encima de la lengua entre las semanas séptima y octava. El crecimiento de la lengua está involucrado con el cambio de orientación de los procesos palatinos<sup>1,3</sup>.

La fusión de los procesos palatinos derecho e izquierdo (Laterales) establecen el paladar secundario, en donde pronto aparece tejido óseo en su mayor extensión, a partir de los huesos maxilares y palatinos; la porción posterior del paladar secundario (Del tabique o septum nasal hacia atrás) no se osifica y da origen al paladar blando y la úvula. El rafe palatino medio indica la línea de fusión de los procesos palatinos. En el plano medio del paladar, entre la parte anterior del maxilar y los procesos palatinos, hay un pequeño canal nasopalatino, este canal es representado en el paladar duro del adulto por el agujero incisivo, es el punto de referencia que identifica el

límite de la línea media entre las porciones palatinas primarias y secundarias. La unión del tabique nasal y los procesos palatinos comienza en la parte anterior durante la novena semana y finaliza en la parte posterior hacia la 12<sup>a</sup> semana por arriba del primordio del paladar duro. Entonces, las dos cámaras nasales son independientes por completo, y ambas se separan de la boca a lo largo de todo el paladar<sup>1,3,4</sup>.

## 1.2 Anatomía

Es de suma importancia el conocimiento de la anatomía patológica que puede presentar la nariz, el labio y paladar de acuerdo al tipo de hendidura labial, palatina o labiopalatina que padezca el paciente, esto nos dirige hacia el correcto diagnóstico y posterior tratamiento del labio y/o paladar hendido. Para comprender e identificar los elementos anatómicos involucrados del defecto, es importante conocer la anatomía normal de cada una de las estructuras mencionadas anteriormente (Figura 7).

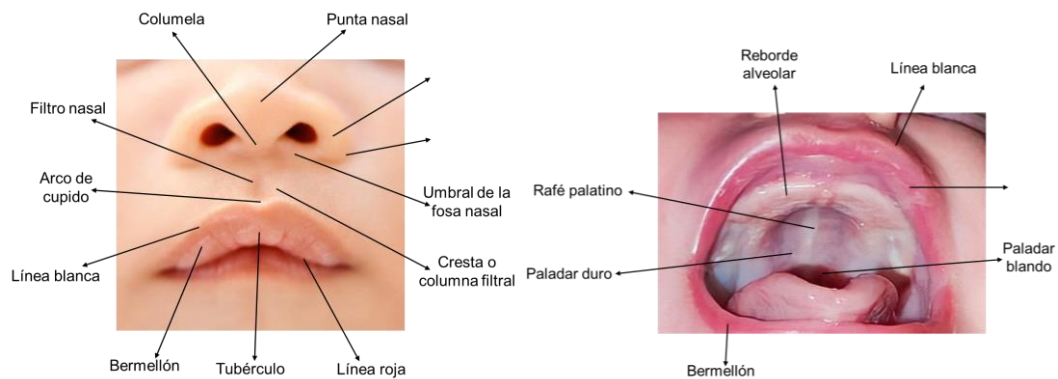


Figura 7. Anatomía normal de nariz, labios y paladar<sup>6</sup>.

\*Modificada de <https://acortar.link/cEeWay> <https://acortar.link/LQ6GHs>

### 1.2.1 Nariz externa

Está compuesta por cuatro partes principales (Figura 8):

- Pirámide ósea<sup>7</sup>: También denominada bóveda ósea, es la parte de la nariz externa que sobresale por encima y por delante de la línea base nasal. Su punto medio superior es la profundidad del nasión y el más bajo el rinión o área K.

- 
- Pirámide cartilaginosa<sup>7</sup>: Llamada bóveda cartilaginosa, es una estructura formada en T la cual está constituida por el cartílago septolateral y dos áreas membranosas con cartílagos accesorios.
  - Lóbulo<sup>7</sup>: Representa el tercio inferior móvil de la pirámide nasal externa, constituido por dos cartílagos lobulares, fibras musculares, tejido subcutáneo conectivo y adiposo, y piel con glándulas sebáceas. Sus principales estructuras son:
    - Punta nasal<sup>7,8</sup>: Proyección más anterior del tercio inferior de la nariz, compuesta por la unión de dos cúpulas o domos de los cartílagos alares, fibras de tejido conectivo interdomal y la piel que los cubre.
    - Alas nasales<sup>7,8</sup>: Son las paredes laterales móviles del lóbulo y están constituidas por los pilares laterales del cartílago lobular y los músculos. Sus partes son:
      - Reborde alar: Representa el margen caudal del ala.
      - Base alar: Porción inferior de unión del ala al labio superior.
      - Faceta: Área plana en la parte ventrocaudal del ala correspondiente a la escotadura caudal del lóbulo.
      - Surco alar vertical: Depresión del ala medial al domo.
      - Surco o pliegue supraalar: Surco horizontal por encima del margen craneal del pilar lateral.
      - Surco alar-facial: Pliegue en la base alar entre el ala y la cara.
    - Columela<sup>7,8</sup>: Estructura en la línea media que une la punta nasal con el labio superior, formando el pilar medial del cartílago lobular.
    - Fosa nasal<sup>7</sup>: También denominadas narinas. Se encuentran rodeadas por la columela, el reborde alar inferior y el umbral de la fosa nasal (Reborde inferior de la fosa nasal).



- 
- Banda de Simonart<sup>8</sup>: Parte anatómica que constituye el piso nasal en su porción más anterior y que une la base alar con la base de la columela.
  - Áreas de tejido blando<sup>7</sup>: La nariz externa cuenta con cuatro áreas de tejido blando, las cuales son:
    - Hendidura paraseptal o área de tejido blando paraseptal.
    - Área de tejido blando lateral o área de bisagra.
    - Muesca lobular caudal.
    - Área de tejido blando alar.

La pirámide ósea, la pirámide cartilaginosa y el lóbulo conforman un tercio de la nariz externa.

- Vascularización<sup>7</sup>:
  - Arteria facial: Irriga a la pirámide nasal externa y da origen a la arteria labial superior en el ángulo de la boca. A partir de esta arteria se forma la rama alar y, en la línea media, a la arteria columelar que irriga a la columela y la punta del lóbulo. Una rama de la arteria columelar llamada septal nasal irriga el tabique nasal.
  - Rama nasal anterior: Irriga el dorso y ala de la nariz.
  - Arteria nasal dorsal: Rama terminal de la arteria oftálmica irriga al dorso nasal.
  - Arteria angular: Brinda irrigación junto al margen de la nariz hacia el ángulo del ojo.
- Inervación<sup>7</sup>:

La inervación sensorial de la cavidad nasal y de la pirámide externa se deriva del nervio trigémino de sus rama oftálmica (V1) y maxilar (V2).

  - Nervio supraorbital: Inerva a la raíz nasal.
  - Nervio supratroclear: Brinda inervación a la pirámide ósea y cartilaginosa en su porción superior.
  - Nervio infratroclear: Inerva a la pirámide ósea y cartilaginosa.

- Rama nasal externa del nervio etmoidal anterior: Inerva a la parte medial de la pirámide cartilaginosa y el lóbulo.
- Nervio infraorbital: Brinda inervación a la parte lateral de la pirámide cartilaginosa y lóbulo, mejilla, labio superior.

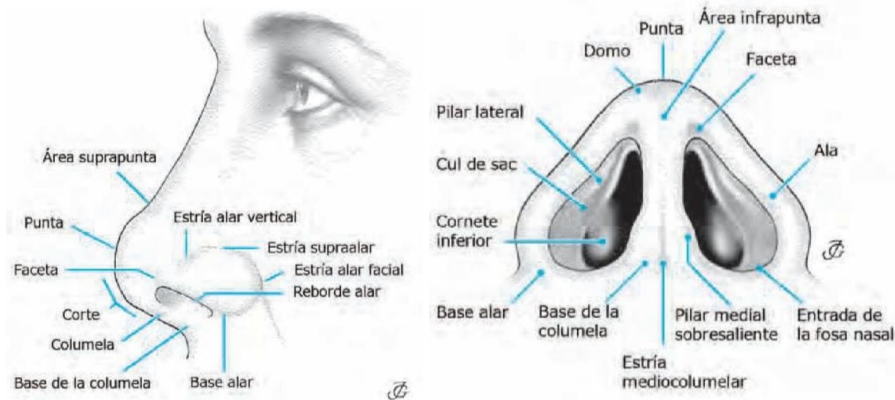


Figura 8. Vista lateral y de la base del lóbulo con las principales características anatómicas de la nariz externa<sup>7</sup>.

### 1.2.2 Labios

Los labios son pliegues tritulares mucomusculocutáneos móviles, que están situados en la parte anterior de la boca y en el tercio inferior de la cara, formando la hendidura labial y cierran el orificio bucal. Su cara anterior es cutáneo-mucosa y en su cara posterior es mucosa la cual está en

relación con el vestíbulo, la cara anterior de las arcadas dentarias y de las encías<sup>9,10</sup>.

Partes y componentes de los labios (Figura 9):

- Labio blanco<sup>10</sup>: Constituido por piel gruesa muy adherida al músculo subyacente con glándulas sebáceas y gran número de folículos pilosos en el hombre.

- Cresta o columna del filtro<sup>8</sup>: Es la porción elevada marginal que delimita el filtro nasal a los lados de la porción media del labio superior, se forma por la intersección de los fascículos superficiales del músculo orbicular de los labios.

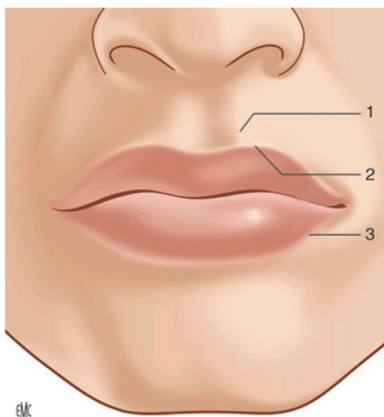


Figura 9. Anatomía labial. 1. Crestas o columnas filtrales. 2. Arco de cupido. 3. Unión cutaneomucosa<sup>10</sup>.

- Filtro nasal<sup>8,9</sup>: Es una depresión central del labio superior que se encuentra por debajo de la nariz y está delimitado por las crestas filtrales. Su origen se debe al entrecruzamiento de los fascículos superficiales del músculo orbicular de los labios.
- Línea blanca<sup>8</sup>: Se le denomina línea de unión cutáneo-bermellón o línea blanca de Millard y es aquella línea que se extiende en el límite de la porción cutánea del labio o labio blanco.
- Arco de cupido<sup>8</sup>: Es aquella estructura que se encuentra en el centro del labio superior y en el límite inferior del filtro nasal. Es un arco de forma variable horizontal y con una convexidad de gran importancia estética.
- Labio rojo<sup>10</sup>: Formado por mucosa en su porción interior y semimucosa en su porción exterior.
  - Bermellón<sup>9,10</sup>: Es aquel tejido que representa la zona de transición entre la piel del labio y la mucosa labial, es decir la zona de intersección mucocutánea. Se caracteriza por ser seco debido a la falta de glándulas mucosas y sudoríparas; se distingue de color rojo por los capilares. Se encuentra entre la línea blanca y roja del labio; comúnmente es más ancho a nivel de la base del filtro y se le denomina tubérculo labial.
  - Línea roja<sup>8</sup>: Es la línea que divide el bermellón y la mucosa labial.
- Prolabio<sup>8</sup>: Es la porción más anterior e inferior del proceso frontonasal que se fusiona con los procesos maxilares; está compuesto por una zona cutánea y otra mucosa.

#### Músculos nasolabiales

Hay 11 músculos de la mímica o faciales que intervienen en la movilidad del labio y las comisuras (Figura 10)<sup>10</sup>.

- Músculo de función esfinteriana<sup>10</sup>:

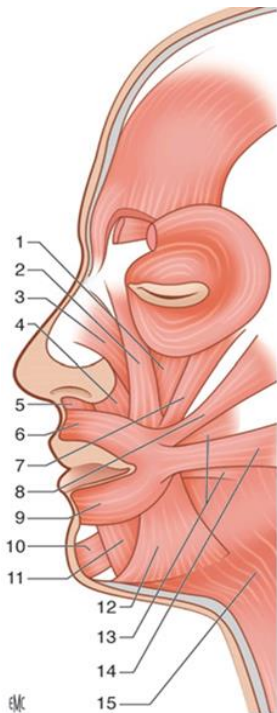


Figura 10. Músculos nasolabiales. 1. Elevador del labio superior. 2. Elevador del labio superior y del ala nasal. 3. Nasal. 4. Nasal por su parte alar. 5. Depresor del tabique nasal. 6. Orbicular. 7. Cigomático menor. 8. Cigomático mayor. 9. Orbicular. 10. Mentoniano. 11. Depresor del labio inferior. 12. Depresor del ángulo de la boca. 13. Buccinador. 14. Rosario. 15. Platisma<sup>10</sup>.

Su función principal es la continencia labial; entre estos se distinguen los músculos intrínsecos como el orbicular, incisivos y compresores. Se distribuye en dos planos:

- Plano profundo: Constituido por la banda muscular labiobuccionofaríngea la cual está formada en su parte anterior por el músculo orbicular interno que está adherido al corion de la mucosa y se prolonga lateralmente por el músculo buccionador. También, los músculos compresores de los labios que son responsables del beso y la succión forman parte de este plano.
- Plano superficial: Conformado por el músculo orbicular externo, cuyas fibras son intrínsecas o extrínsecas. Estas últimas fibras pertenecen a los músculos faciales, que se dirigen hacia los labios y se reúnen en la región paracomisural entrelazándose y formando un nudo muscular complejo denominado modiollo.

Las fibras intrínsecas se extienden desde el borde alveolar del maxilar y la mandíbula hasta los labios, donde se fusionan con las fibras extrínsecas.

- Músculos que actúan sobre la comisura<sup>10</sup>: Estos convergen hacia el modiollo.

Por su parte alta y lateral, se encuentran los músculos que expresan alegría:

- Músculos cigomáticos (Menor y mayor) y el músculo elevador del labio superior los cuales estira la comisura en sentido superior y lateral.
- Músculo elevador del ángulo de la boca y el músculo risorio; estos traccionan la comisura lateralmente.

---

En la parte baja y lateral, están los músculos que expresan asco y tristeza:

- Músculo platisma, el depresor del ángulo de la boca y el depresor del labio inferior; estos traccionan las comisuras hacia abajo.

En el labio superior<sup>10,11</sup>:

- El músculo elevador del labio superior y del ala de la nariz, el cual se inserta en el proceso frontal del maxilar y en la cara profunda de la dermis del ala nasal y labio superior. Cumple con la función de ensanchar las fosas nasales y eleva el labio superior y las alas.

En el labio inferior<sup>10,11</sup>:

- Músculo depresor del labio inferior, se une a la cara profunda de la piel del labio inferior. Y el músculo mentoniano, se origina en las eminencias alveolares de los incisivos inferiores y se dirige en la cara profunda de la piel del mentón.

- Vascularización<sup>10,11</sup>:

- Arteria facial: Rama de la arteria carotídea externa que irriga las estructuras de la cara superficial.
- Arteria labial superior: Irriga el labio superior y emite tres ramas principales septal, alar y terminal.
- Arteria labial inferior: Colateral de la arteria facial, irriga al labio inferior.

- Drenaje venolinfático<sup>10</sup>:

- Labio superior: Por el tronco filtrocolumelar y el sistema venoso ascendente, forman el tronco labioseptocolumelar, el cual se une lateralmente con la vena facial y drenan en los ganglios linfáticos yuglocarotídeos.
- Labio inferior: El sistema venoso es independiente de la red arterial, por otro lado las venas de drenaje ascendentes se unen con el sistema de las venas yugulares anteriores; los dos tercios mediales drenan hacia los ganglios linfáticos

---

submentonianos y los laterales junto con las comisuras hacia los ganglios linfáticos yugulocarotídeos y subdigástricos.

- Inervación<sup>10</sup>:

Está dada por el VII par craneal (Nervio facial) y de su rama cervicofacial, la cual da origen a:

- Rama bucal inferior, es el nervio motor de la sonrisa.
- Rama marginal de la mandíbula, posibilita la expresión de la tristeza y el disgusto.
- Rama cervical.
- Labio superior, su inervación sensitiva procede el V par craneal (Nervio trigémino) por su rama maxilar.
- El labio inferior y el mentón están inervados sensitivamente por la rama mandibular del trigémino que da origen al nervio mentoniano.

### 1.2.3 Paladar

El paladar se divide en dos regiones:

- Paladar duro (Figura 11)<sup>8,12</sup>: Como su nombre lo indica, es un segmento duro e inmóvil formado por el proceso palatino de los huesos maxilares anteriormente, las láminas horizontales de los huesos palatinos posteriormente, mucosa bucal y nasal. Los huesos maxilares y palatinos se unen por la mitad en la estructura denominada sutura palatina media.

Esta estructura separa la cavidad oral de las cavidades nasales, formando de esta manera el techo de la cavidad oral y el piso de la cavidad nasal.

Se constituye por:

- Bóveda palatina, la cual está formada por cuatro capas:
  - Capa superior o nasal: La cara nasal del paladar duro está cubierta por mucosa respiratoria.

- 
- Capa inferior o bucal: Cubierta por mucosa bucal. Está adherida al periostio, seguida por la encía a nivel de la cresta alveolar del maxilar.
  - Capa glandular: Constituida por glándulas salivales palatinas distribuidas en cada lado de la línea media; presentando su máximo desarrollo en la parte posterior, de la región donde forma una capa continua y espesa.
  - Capa ósea: Formada por los procesos horizontales de los huesos maxilares superiores y palatinos; presenta rugas palatinas.
  - Vascularización<sup>9,12</sup>:  
La brinda las arterias:
    - Arteria palatina descendente: Su origen es de la porción pterigopalatina de la arteria maxilar interna y se dirige hacia abajo por el conducto palatino mayor hasta llegar a la bóveda palatina y transcurrir por el agujero palatino mayor y discurre antero medialmente hacia el conducto incisivo e irriga la encía palatina, mucosa del paladar duro y glándulas palatinas.
    - Arteria esfenopalatina: Irriga a la mucosa del paladar.
  - Drenaje venolinfático<sup>12</sup>:
    - La vena facial se dirige desde el canto interno para unirse con la vena retromandibular por debajo de la mandíbula y a esta anastomosis se le llama vena facial común.
    - Plexo venoso pterigoideo se encarga del drenaje del paladar duro en la fosa infratemporal.
    - El drenaje linfático está dado por los ganglios cervicales laterales profundos que se localizan a lo largo de la vena yugular interna, en los ganglios retrofaríngeos y yugulodigástricos.
  - Inervación<sup>9,12</sup>:

- Su inervación sensitiva la brinda el nervio nasopalatino y el palatino mayor que son ramas del ganglio esfenopalatino.

De acuerdo con su origen embrionario el paladar se divide a partir del agujero incisivo en su parte anterior a este como paladar primario o premaxila (Es la parte anatómica que conforma el soporte óseo del prolabio que se forma a partir del proceso frontonasal) y posterior al agujero en paladar secundario.

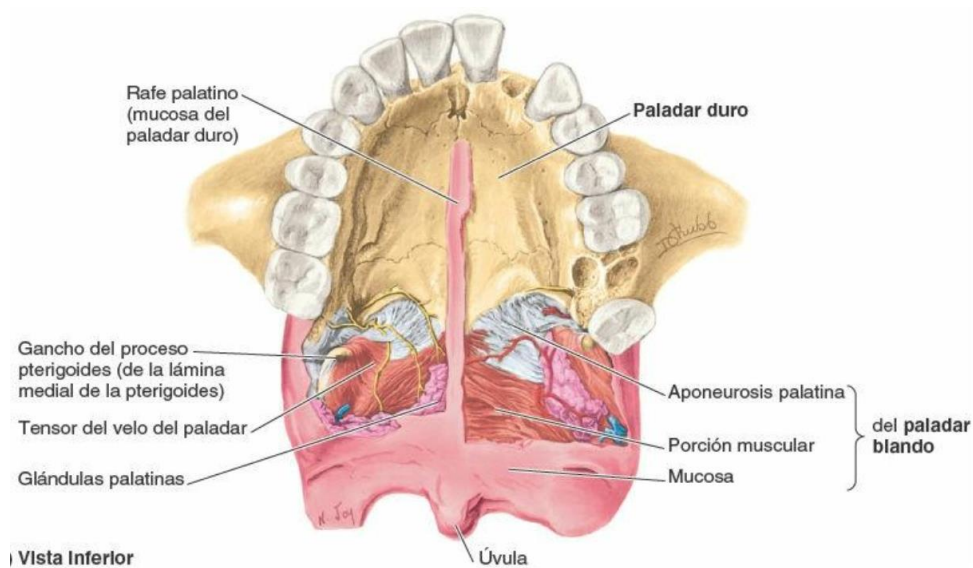


Figura 11. Estructura del paladar duro y blando<sup>13</sup>.

\*Modificado de <https://acortar.link/357Rs5>

- Paladar blando (Figura 12)<sup>8,11,12</sup>: Es un pliegue musculomembranoso móvil; divide la nasofaringe de la orofaringe y gracias a los músculos que lo conforman lleva a cabo funciones como la deglución y fonación.

El límite entre la cavidad oral y la orofaringe está dado por el istmo de las fauces; y delimitado por: los arcos palatoglosos en los laterales, el paladar blando en la porción anterior y la base de la lengua en la porción posterior.

Está conformado por una capa gruesa fibrosa denominada aponeurosis palatina y por cinco músculos; cuatro son pares y uno impar. La úvula también es un elemento característico del paladar, está formada por el músculo palatoestafilino y mucosa.



---

Su constitución está dada por:

- Aponeurosis palatina: Membrana que se dirige hacia atrás del paladar duro y ocupa la mitad anterior del paladar blando.

Está formada por tres bordes:

- Borde anterior: Su inserción es en el borde posterior del paladar duro.
  - Borde posterior: Se encuentra libre y se observa a la úvula en la parte media, de ella parten los pilares amigdalinos; el pliegue palatogloso (Anterior) y el palatofaríngeo (Posterior) que delimitan la fosa amigdalina.
  - Bordes laterales: Se insertan en el borde inferior y gancho de la lámina medial del proceso pterigoides y se siguen con las paredes laterales de la faringe.
- Músculos:
    - Músculo ácidos de la úvula (Palatoestafilino): Se origina de la espina nasal posterior y se dirige en sentido posterior de la aponeurosis palatina; está encapsulado por una banda de tejido mucoso, la cual brinda estabilidad y apoyo. Su función es elevar, retraer la úvula palatina, ayudando a los músculos elevadores del paladar a la apertura del istmo de las fauces entre la cavidad oral y orofaringe; permite la extensión del paladar durante la fonación.
    - Músculo elevador del velo del paladar (Periestafilino interno): Surge de la porción petrosa del hueso temporal y del segmento cartilaginosa de la trompa auditiva. Su función es elevar al paladar blando, cerrando el espacio velofaríngeo. Junto con el músculo tensor del velo del paladar evitan la entrada de los alimentos a la nasofaringe durante la deglución.

- 
- Músculo tensor del velo del paladar (Periestafilino externo): Está formado por dos segmentos, su origen es de la fosa escafoides y posterior a esta, en el borde medial del ala mayor del esfenoides y lateral al surco de la trompa auditiva. Proporciona tensión al paladar y dilatación a la trompa auditiva o de Eustaquio durante la deglución y el bostezo.
  - Músculo palatogloso (Glosoestafilino): Se origina de la aponeurosis palatina y desciende por delante de la amígdala para insertarse en el margen de la lengua. Su función es cerrar el istmo faríngeo a manera de esfínter permitiendo la masticación, succión y deglución.
  - Músculo palatofaríngeo (Faringoestafilino): Está conformado por dos fascículos; fascículo anterior y posterior. Emerge del paladar duro y de la aponeurosis palatina para insertarse al borde superior del cartílago tiroides. Su función es estrechar el istmo faringonasal, descender el velo del paladar y elevar la faringe durante el proceso de deglución y fonación. En adición, cierra las vías respiratorias laríngeas durante la deglución para evitar el paso del bolo alimenticio.
  - Vascularización<sup>9,12</sup>:
    - Arteria palatina menor: Es una rama pequeña de la arteria palatina descendente (Rama de la maxilar interna), la cual penetra en el paladar a través del foramen palatino menor.
    - Arteria faríngea ascendente: Rama de la carótida externa.
    - Arteria palatina ascendente: Rama de la arteria facial, está irriga al paladar blando, músculos, trompa auditiva y amígdalas palatinas.
  - Drenaje venolinfático<sup>9,12</sup>:

- El drenaje venoso se debe al plexo faríngeo que recorre por los troncos colectores laterales hacia la vena yugular interna.
- Su drenaje linfático se divide en superior e inferior y terminan en los ganglios de la cadena yugular interna.
- Inervación<sup>12</sup>:
  - Inervación motora: Todos los músculos palatinos excepto el músculo tensor del velo del paladar (Inervado por el nervio pterigoideo medial que se origina de la rama mandibular del V par craneal), están inervados por fibras del plexo faríngeo derivadas del X par craneal (Nervio vago).
  - Inervación sensitiva: Brindada por el nervio facial (Inervación gustativa), el nervio glossofaríngeo y los nervios palatinos menores.

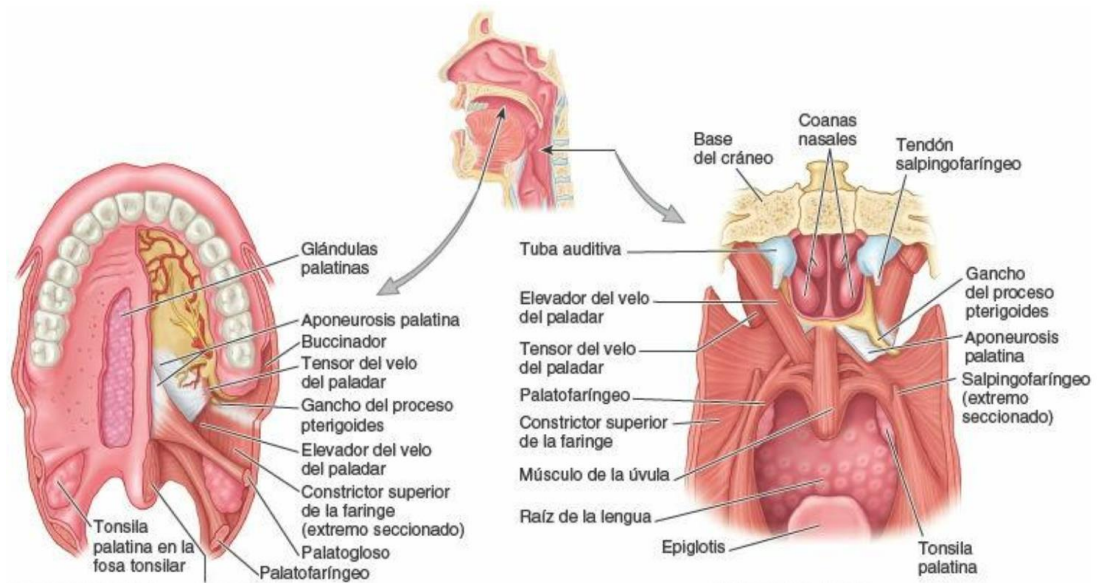


Figura 12. Músculos del paladar blando<sup>13</sup>.

\*Modificado de <https://acortar.link/357Rs5>

Es fundamental saber que se denomina paladar primario y secundario por su origen embriológico. Sin embargo, el paladar duro y blando hacen referencia a estructuras anatómicas representadas por el paladar óseo anterior y el tejido blando o muscular del paladar posterior<sup>14</sup>.

## Capítulo II

### 2.1 Antecedentes

Desde los comienzos de la humanidad, se sabe de la existencia de las malformaciones congénitas que son aquellos defectos estructurales presentes en el nacimiento; eran representadas tal como lo muestran los grabados y figurillas que se encuentran en distintos lugares del mundo, mediante los hallazgos arqueológicos los cuales brindan testimonio de tal anomalía en las civilizaciones antiguas. Algunos autores estiman que las fisuras labiopalatinas datan del año 2000 a.C.; el primer registro referente a la existencia de la fisura labio-alveolar-palatina, se encuentra en una momia egipcia de este mismo año (Figura 7)<sup>15,16</sup>.



Figura 7. La Gran Esfinxe de Giza<sup>17</sup>.



Figura 14. Estatua de la cabeza de payaso del Museo Arqueológico de corinto en Grecia<sup>17</sup>.

En determinadas culturas, el nacimiento de un niño con malformaciones era considerado un ser impuro, quien era sacrificado; por el contrario, en otras lo deificaban y adoraban<sup>15</sup>.

A continuación, se describen algunos hechos y hallazgos históricos que sustentan la existencia de labio y/o paladar hendido desde épocas muy remotas.

En el Museo Arqueológico de Corinto en Grecia, existe una estatua del siglo IV a.C. en la que se simboliza la cabeza de un payaso con la deformidad característica de un labio hendido unilateral (Figura 14)<sup>18</sup>.

---

En México, en la costa este de Nayarit, así como también en las regiones de Tabasco y Veracruz, se descubrieron representaciones de malformaciones del labio superior en cerámica correspondientes a la cultura totonaca (periodo clásico entre los 200 y 400 años a.C.). En otras piezas, se distingue una desnutrición significativa asociada a un labio y paladar hendidos, esto puede relacionarse con los factores etiológicos de las fisuras labiopalatinas<sup>9,18</sup>.

En el museo de Musée Guimet de París en la colección de Wagner, hay estatuillas de figuras con hendiduras faciales al igual que en el Museum für Folkerkunde de Múnich y en el grupo denominado Los Danzantes en el sitio arqueológico de Monte Albán en México (Figura 15)<sup>19</sup>.



Figura 15. Estatuas con representación de hendiduras labiopalatinas<sup>17</sup>.

En la literatura médica, Celso (año 25 d.C.), quien fue un cirujano romano, realizó la primera descripción científica sobre las fisuras. Propuso incidir los márgenes de la fisura, a su vez incidir la mucosa a lo largo de la arcada alveolar, acercamiento de bordes y sutura<sup>16</sup>.

Galeno (129-200 d.C.), médico griego, atribuyó el término “colobomata” para referirse al labio hendido (Figura 16)<sup>16-18</sup>.

En el imperio Indio Inca de los Andes en Perú, la población reflejaba el realismo en su arte cerámico especializándose en el rostro humano, expresiones y deformidades faciales, genitales humanos, posiciones sexuales, entre otras. El cirujano plástico Alberto Carrion Vergara, emitió fotografías al Museo Arqueológico de Lima de aquellas esculturas de cerámica sobre hendiduras que corresponden del 200 al 400 d.C.<sup>17</sup>.

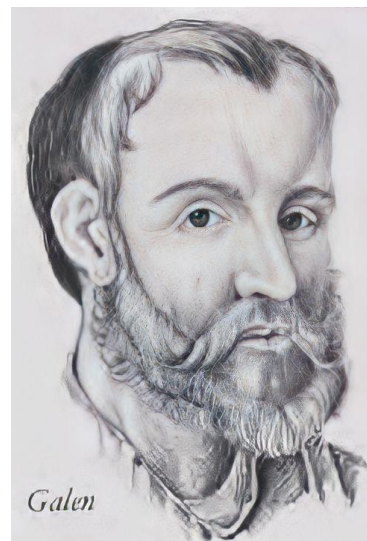


Figura 16. Retrato de Galeno<sup>17</sup>.

En torno al año 390 d.C., durante la dinastía Ch'in, denominaron a la malformación como "labio libre" o "T'u Ch'ueh". En la dinastía Tang, entre los años 618 y 901, Fang Kan lo distinguieron como "cirujano de labios"<sup>18</sup>.

Albucasis (936-1013), cirujano árabe quien estudió las deformidades de la cara; en su manuscrito ratifica que las fisuras de labio deben ser necesariamente reavivadas mediante cauterización y suturas sirviéndose de agujas de peletero. Tal manuscrito se encuentra en la Biblioteca Casanatense de Roma<sup>9,16</sup>.

Johan Yperman (1295-1351), médico cirujano del siglo XIII, fue el primero en notar el origen congénito de la hendidura y a su vez clasificó las diferentes formas de la condición y estableció la primera técnica sobre la intervención de labio leporino, en donde, detalla el reavivamiento de los bordes y la sutura profunda hecha con agujas triangulares. Asimismo utilizaba como refuerzo una aguja larga que atravesaba todo el labio y se mantenía en posición con un hilo, colocados en forma de ocho<sup>16,18</sup>.

El Papa Inocencio III en el año 1215, dictamina un Decreto enunciando que "la cirugía y la pérdida de sangre iban en contra de la moral cristiana" por lo cual, provocó una interrupción y demora en la evolución de la intervención quirúrgica del labio leporino que se extendió hasta el siglo XVI<sup>16</sup>.

Al inicio del Renacimiento, comenzaron los estudios más trascendentes y racionales ya que, se diferenciaban las formas congénitas de las adquiridas y a su vez se menciona la concomitancia entre labio leporino y la fisura palatina<sup>16</sup>.

Fabricius ab Aquapendente (1537-1619) mencionó el origen embriológico de las hendiduras, cuando surgió que en el desarrollo fetal el labio superior únicamente se une a lo largo de la línea media en una etapa bastante tardía<sup>19</sup>.

Para el año 1556 Pierre Franco publicó “Petit traité” y en 1561 “Traité des Hernies” (Figura 17), donde realizó un extenso estudio sobre las fisuras labio-alveolo-palatinas, acentuando una clasificación meticulosa de múltiples tipos de hendiduras. Cabe mencionar que fue el primero en destacar el origen congénito de la malformación, y se refirió al labio leporino como la “lièvre fendu de nativité” (labio partido) y “dents de lièvre” (dientes de liebre)<sup>16,18-20</sup>. Ambroise Pare en 1568 empleó el término “bec-de-lièvre” para denominar al labio leporino y brindó difusión en sus escritos sobre los obturadores palatinos que mejoran la fonación, estos elaborados por Amatus Lusitanus en 1560<sup>16,18</sup>.



Figura 17. Petit traité 1556 y Traité des Hernies 1561<sup>21,22</sup>.

---

Para el siglo XIX, Meckel en 1808 publicó su teoría donde explica que los labios se formaron por cinco procesos independientes que eventualmente se fusionaron, tres para el labio superior y dos para el labio inferior<sup>19</sup>.

Dentro de la misma época entre la segunda y tercera década hay un cambio significativo, se destaca la importancia estético-funcional del labio y la atención a los resultados dismórficos, retracciones, y otras secuelas de las cirugías que se realizaban en estos años<sup>16</sup>.

Joseph Francois Malgaigne (1806-1865) todavía se refería al labio hendido como “bec-de-lièvre” (pico de liebre)<sup>20</sup>.

El razonamiento más claro sobre el origen de la hendidura facial en este período fue proporcionado por Philippe Frederick Blandin (1838-1896), quien sugirió que era consecuencia de la falla en la unión entre la premaxila y los procesos o segmentos maxilares. William His de la Universidad de Leipzig detalló el desarrollo embriológico facial como resultado de la fusión de cinco procesos alrededor de la boca primitiva o estomodeo, donde la falta de unión de alguno de dos de los procesos o segmentos atribuiría a la formación de un tipo diferente de hendidura, que variaba desde la hendiduras unilaterales y bilaterales hasta la rara hendidura del labio inferior a lo largo de la línea media<sup>19</sup>.

Por otra parte, en 1921 Truman W. Brophy publicó su propio estudio sobre clasificaciones de labio leporino, su intención era dar cuenta de cada músculo y hueso involucrado en esta deformidad<sup>23</sup>.

En la American Medical Association en el año 1922, John Staige Davis y Harry P. Ritchie declararon que el término “labio leporino” debía de descartarse y en su lugar nombrar a la anomalía “hendidura congénita de labio”, se debe agregar que fueron los primeros en abogar por un sistema estándar de clasificación<sup>23</sup>.

Fogh Andersen en 1958, indicó que el foramen incisivo es el causante del principal problema en la malformación, en este mismo año Kernahan propuso el esquema “Y”<sup>23</sup>.



---

Para el año 1960, la American Association for Cleft Palate Rehabilitation nombró un comité de nomenclatura para formular un sistema de clasificación<sup>23</sup>.

Millard en 1976, preferiría usar los términos descriptivos labio leporino, con sus respectivas categorizaciones y diferentes grados<sup>23</sup>.

## ***2.2 Definición de labio y paladar hendido***

De acuerdo con la Organización Mundial de la Salud (OMS)<sup>24</sup>, las anomalías congénitas se designan así mismo como defectos de nacimiento, trastornos o malformaciones congénitos. Dicho lo anterior Soheir et al<sup>25</sup> las define como “cualquier defecto morfológico, funcional, bioquímico o molecular que puede desarrollarse en el embrión y el feto desde la concepción hasta el nacimiento, ya sea que se detecte en el transcurso del embarazo, en el parto o en un momento de la etapa postnatal”.

En relación con el concepto antes mencionado y al tema que nos atañe destacamos que si entre la sexta y doceava semanas de vida intrauterina se presenta una combinación de falla en la unión normal o desarrollo embrionario inapropiado, puede afectar los tejidos blandos y componentes óseos del labio superior, el reborde alveolar, así como el paladar, en consecuencia dará origen al labio y/o paladar hendido que son anomalías que comúnmente están asociadas y forman parte de las malformaciones congénitas más habituales de cabeza y cuello, las cuales se definen con más detalle a continuación<sup>26,27</sup>.

La American Cleft Palate-Craniofacial Association (ACPA)<sup>28</sup> define al:

- Labio hendido como “una separación de los dos lados del labio. Esta separación comúnmente incluye al maxilar y/o encía superior”.

- 
- Paladar hendido como “una abertura en el techo de la boca en la que los dos lados del paladar no se fusionaron, ni se unieron, a medida en que se desarrolla el embrión o feto en la gestación”.

El labio hendido y paladar hendido pueden presentarse en un solo lado (labio y/o paladar hendido unilateral) o en ambos lados (labio y/o paladar hendido bilateral). Teniendo en cuenta que el labio y el paladar se desarrollan independientemente, es probable que quien lo padece presente únicamente labio hendido, paladar hendido o ambos labio y paladar hendido<sup>28</sup>.

De manera semejante la Asociación Mexicana de Labio y Paladar Hendido y Anomalías Craneofaciales, A.C (AMLPH A.C)<sup>29</sup> determina que el labio y paladar hendido son considerados como el desarrollo incompleto del labio superior y/o paladar, donde el tejido no se fusiona durante el desarrollo fetal.

En la Norma Oficial Mexicana NOM-034-SSA2-2013, Para la prevención y control de los defectos al nacimiento<sup>30</sup>, puntualiza en los siguientes apartados a esta anomalía como:

3.43 Labio hendido: al defecto facial que involucra el cierre completo o incompleto del labio superior, unilateral, bilateral o medial, generalmente lateral a la línea media.

3.44 Labio y paladar hendido: al defecto facial completo o incompleto unilateral o bilateral, del labio superior alvéolo dentario y paladar.

## **2.3 Embriogénesis**

Una vez que se ha definido al labio y paladar hendido o fisura labiopalatina, es importante mencionar que son de las malformaciones craneofaciales congénitas que muestran variabilidad en el grado de deformidad que va desde microformas del labio hendido o úvula bífida hasta hendiduras extensas que comprometen el labio superior, el proceso alveolar, paladar

primario y paladar secundario. Todas estas variantes producen un aspecto facial anormal y defectos del habla, dentición, audición, deglución, masticación, entre otras complicaciones<sup>1,2,31</sup>.

Con relación al capítulo I, el desarrollo del labio y paladar hendido conlleva una serie compleja de eventos que requiere una estrecha regulación de la migración, crecimiento, diferenciación y apoptosis celular. Por tanto, estas anomalías ocurren en dos puntos determinantes de la gestación que son, entre la cuarta y octava semana en la formación del labio superior y entre quinta y 12<sup>a</sup> semana en la constitución del paladar por ende, de la cuarta a la 12<sup>a</sup> semanas son críticas para la morfogénesis facial<sup>5,31,32</sup>.

Las malformaciones labiopalatinas se consideran a partir del agujero incisivo ya que constituye la línea divisoria entre estas y se denominan fisura anterior, que como su nombre lo indica se forman por delante del agujero y fisura posterior cuando están detrás de este<sup>1,2</sup>. Su embriogénesis se describe a continuación:

#### **Anteriores al agujero incisivo.**

- Fisuras anteriores (Figura 18)<sup>2,3</sup>: Involucra al labio hendido con o sin fisura de la parte alveolar del maxilar, y se deben a una falta en la fusión del mesénquima de los procesos maxilares con las prominencias nasales mediales.

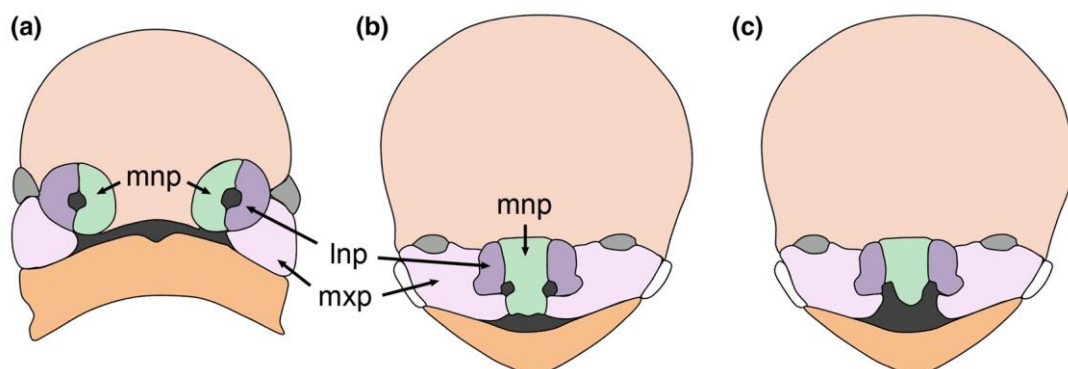


Figura 18. Desarrollo facial humano. (a) Las células migratorias de la cresta neural se incrementan en los procesos faciales. (b) Los procesos nasales mediales y laterales (mnp y lnp, respectivamente) se fusionan con los procesos maxilares (mxp) para formar el labio superior. (c) Labio hendido bilateral<sup>31</sup>.

\*Modificado de Hammond N, Dixon M. Revisiting the embryogenesis of lip and palate development.

---

Entre la cuarta y octava semana se desarrolla el labio superior; los procesos maxilares dan comienzo a su crecimiento medial y se fusionan primeramente con los procesos o prominencias nasales laterales que dan lugar a las alas de la nariz. Los procesos maxilares siguen su crecimiento en la misma dirección y se fusionan con los procesos nasales mediales en ambos lados, aproximando las fosas nasales cerca de la quinta semana de desarrollo embrionario. El segmento intermaxilar se origina por la fusión entre los procesos nasales mediales, este a su vez, se fusiona con los procesos maxilares, lo que origina la formación del filtro y el tercio medio del labio superior, el paladar primario, la nariz y el tabique nasal; el defecto o fracaso de todo este proceso conduce a la formación del labio hendido<sup>33</sup>.

En adición, el ala nasal puede contribuir a la fisura del labio superior y a la parte anterior del paladar, puesto que la falla en la fusión inicial de las prominencias nasales laterales con las nasales mediales está implicada en las fisuras anteriores. La falta en la desintegración normal del ala nasal por muerte celular apoptótica o transformación epitelio-mesénquima es una causa de labio hendido superior, hendidura alveolar y hendidura del paladar anterior al impedir la fusión del mesénquima nasal medial y maxilar. Esta deficiencia de fusión puede explicarse como un “defecto de diferenciación”, en contraste a un “defecto de fusión”, que se convierte clínicamente significativo en la variabilidad del grado de deformidad que presentan las formas de las hendiduras anteriores. Los contactos imprecisos por divergencias topográficas de los procesos o las secuencias retrasadas de los sucesos clave también se atribuyen a la formación del labio hendido superior<sup>34</sup>.

El labio hendido se puede presentar de forma unilateral o bilateral.

- Labio hendido unilateral (Figura 19)<sup>1</sup>: Se debe a la falta de fusión del proceso maxilar del lado afectado con las prominencias nasales mediales, esto por la falta de fusión de las masas mesenquimales y a deficiencias de proliferación del mesénquima, tal como la pérdida del epitelio de superficie.



Figura 16. Labio hendido unilateral<sup>11</sup>.

- Labio hendido bilateral (Figura 20)<sup>1</sup>: A causa de la falta de fusión de las masas mesenquimales de los procesos maxilares con las prominencias o procesos nasales mediales. El epitelio de los dos surcos labiales permanece distendido y se divide.

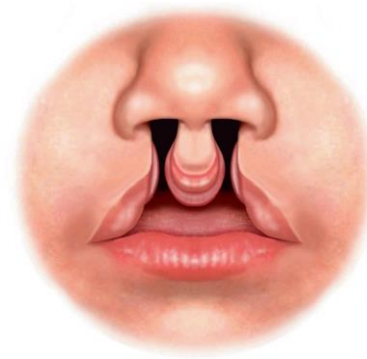


Figura 17. Labio hendido bilateral<sup>11</sup>.

En los casos bilaterales, los defectos pueden no ser idénticos y debido a esto el grado de variabilidad de deformación difiere<sup>1</sup>.

- Fisura del paladar primario o anterior (Figura 21)<sup>1</sup>: Se dan por la falta de fusión de las masas mesenquimales de los procesos palatinos con el mesénquima del paladar primario.

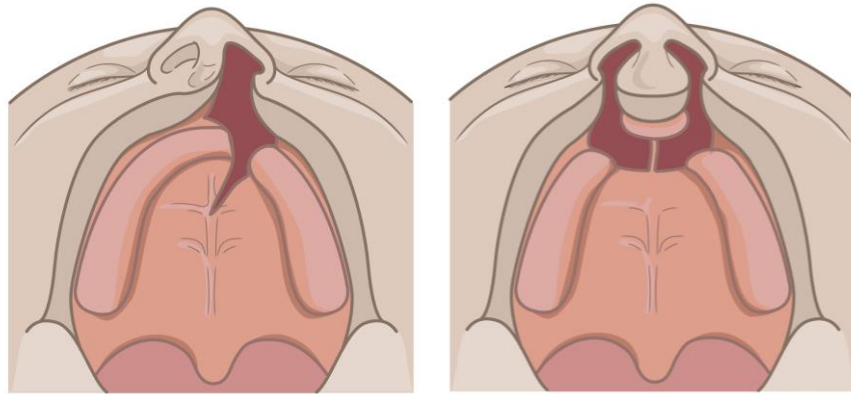


Figura 21. Labio y paladar primario hendido unilateral y bilateral<sup>35</sup>.

\*Modificado de Kummer A. Cleft palate and craniofacial conditions: A comprehensive guide to clinical management.

### **Posteriores al agujero incisivo.**

- Fisuras posteriores (Figura 22)<sup>1,3</sup>: Involucran la fisura del paladar secundario, se deben al desarrollo deficiente del paladar posterior, a errores en el crecimiento y fusión de las masas mesenquimales de los procesos palatinos entre sí y con el tabique nasal, lo que impide su fusión.

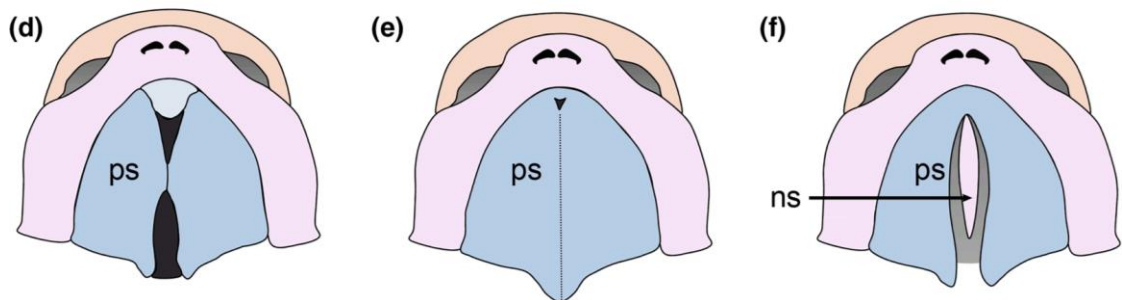


Figura 22. Desarrollo facial humano. (d) El paladar secundario se desarrolla a partir de los procesos maxilares. (e) Los segmentos palatinos emparejados (ps) crecen verticalmente antes de elevarse a una posición horizontal por encima de la lengua y fusionarse a través de la costura epitelial de la línea media. Posteriormente, el mesénquima palatino se diferencia en hueso y músculo formando el paladar duro y blando respectivamente. (f) La falla de estos procesos resulta en paladar hendido con el tabique nasal (ns) visible<sup>31</sup>.

\*Modificado de Hammond N, Dixon M. Revisiting the embryogenesis of lip and palate development.

La formación del paladar se da entre la quinta y la doceava semana de gestación, pero el periodo crucial es entre la sexta y novena semanas. El

paladar secundario o posterior se desarrolla a partir de los procesos palatinos laterales que se originan de los procesos maxilares. El desarrollo muscular y crecimiento de la lengua, posibilita la elevación y fusión de los procesos palatinos laterales. La 12ª semana distingue el final del desarrollo facial, esto conlleva la fusión del paladar primario con el secundario mediante la transformación epitelio-mesénquima y la muerte de la unión bi-epitelial sin embargo, la interrupción de cualquiera de los eventos de la unión epitelial, migración celular y apoptosis dará origen a la formación de la hendidura palatina<sup>33</sup>.

La complejidad de la formación del paladar esclarece la falla de este y de tal manera dando origen a la fisura del paladar dado que es susceptible a una variedad de factores ambientales que intervienen sobre una base de predisposiciones genéticas a la fisura. De manera que la fisura del paladar es consecuencia de distintos factores que imposibilitan el cierre y la fusión de los tres elementos palatinos (Un paladar primario y dos procesos palatinos laterales)<sup>34</sup>.

También se puede presentar la fisura abarcando ambos paladares tanto anterior como posterior:

- Fisura de las partes primaria y secundaria del paladar (Figura 23)<sup>1</sup>: Se deben a la falta fusión de las masas mesenquimales de los procesos palatinos con el mesénquima del paladar primario, entre sí y a su vez con el tabique nasal.

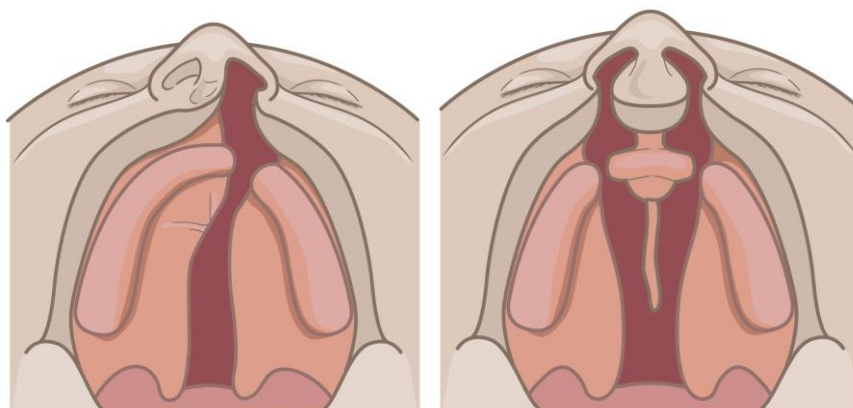


Figura 23. Labio y paladar hendido unilateral y bilateral<sup>35</sup>.

---

En cuanto al labio y paladar hendido se puede presentar de forma unilateral o bilateral. En varios casos ambos defectos se combinan, su embriogénesis dependerá de la composición de estos, pero indiscutiblemente son defectos del desarrollo del segmento intermaxilar, procesos palatinos laterales y el proceso maxilar<sup>3</sup>.

Es así que la deficiencia en la formación parcial o total del paladar anterior originará al labio hendido y la falla en la formación del paladar posterior conduce al paladar hendido<sup>33</sup>.

## **2.4 Etiología**

Dentro de las malformaciones craneofaciales, las hendiduras o fisuras labiopalatinas son las anomalías congénitas más frecuentes, la OMS estima una incidencia de 1:500 y 1:700 nacimientos a nivel mundial. Su etiología es multifactorial y se estima que el 80% de su prevalencia es debida a factores genéticos, ambientales (teratogénicos) e interacción gen-ambiente<sup>36-38</sup>.

Estas se pueden dividir en hendiduras labiopalatinas sindrómicas y no sindrómicas por lo cual, su etiología es diferente.

### *2.4.1 Factores genéticos*

**Sindrómicas**<sup>33,36,39</sup>: Presentan malformaciones físicas o cognitivas asociadas. Relacionada con más de 300 síndromes donde la fisura es una característica causada como parte de un trastorno genético (monólogo o mendeliano). Los síndromes asociados con labio y/o paladar sindrómico son: Síndrome de Van der Woude causado por un defecto en el IRF6 en el cromosoma 1 (siendo el más asociado a hendiduras), Síndrome de Pterigium Poplíteo, Síndrome de Kallmann, Síndrome EEC (ectrodactilia, displasia ectodérmica y labio/paladar hendido), Síndrome de DiGeorge, entre otros que se mencionan en la tabla 3:



Tabla 3. Síndromes con hendiduras labiopalatinas más frecuentes		
Síndrome	Hendidura	Gen
Agenesia dentaria con o sin hendidura	Labio hendido con o sin paladar hendido	MSX1
Apert	Paladar hendido	FGFR2
Bamforth-Papas	Labio hendido con o sin paladar hendido	RIPK4
Braquio-óculo-facial	Labio hendido con o sin paladar hendido	TFAP2A
CHARGE	Paladar hendido	CHD7
Displasia ectodermal	Labio hendido con o sin paladar hendido	PVRL1
Cornelia de Lange	Paladar hendido	NIPBL
Crouzon	Paladar hendido	FGFR2
DiGeorge	Paladar hendido	TBX1
Displasia compomérica	Paladar hendido	SOX9
Gorlin	Labio y paladar hendido	PTCH1
Hay-Wells o displasia ectodermica	Labio hendido con o sin paladar hendido	TP63
Holoprosencefalia	Labio hendido con o sin paladar hendido	GLI2; SHH; SIX3; TGIF
Kabuki	Labio hendido con o sin paladar hendido	MLL2 KDM6A
Kallmann	Labio y paladar hendido	FGFR1
Loeys-Dietz	Paladar hendido	TGFBR1; TGFBR2
Oculofaciocardiodental	Paladar hendido	BCOR
Opitz G/BBB	Labio hendido con o sin paladar hendido	MID1
Oro-facial-digital	Labio hendido con o sin paladar hendido	GLI3
Paladar hendido ligado al cromosoma X y aquilognosia	Paladar hendido	TBX22
Pierre Robin	Paladar hendido	SOX9
Van der Woude	Labio hendido con o sin paladar hendido	IRF6

Tabla 3. Síndromes con hendiduras labiopalatinas más frecuentes<sup>36</sup>.

\*Modificado de Pusapaz D, et al. Genética de las fisuras labiopalatinas: una visión general de los factores de riesgo genéticos y ambientales.

**No sindrómicas<sup>36,39</sup>:** Son trastornos genéticamente muy complejos causados por la correlación de diferentes factores de riesgo genéticos y ambientales. Esta anomalía se presenta sin otras malformaciones congénitas y tampoco se puede identificar una causa conocida del trastorno. Se han identificado muchos genes cuya mutación puede llevar a labio y paladar hendido no sindrómico, en la tabla 4 se mencionan algunos de estos.

Tabla 4. Hendiduras labiopalatinas no sindrómicas	
Gen	Función
GAD67	Enzima productora de ácido amino butírico
GABRB3	Receptor de ácido y-aminobutírico
TGFB3	Péptido de señalización
ET1	Péptido vasoactivo
HOXA2	Factor de transcripción
DLX2	Factor de transcripción
LHX8	Factor de transcripción
MSX1	Factor de transcripción
TBX1	Factor de transcripción
P63	Factor de transcripción
PAX9	Factor de transcripción
PITX1	Factor de transcripción

Tabla 4. Hendiduras labiopalatinas no sindrómicas<sup>36</sup>.

\*Modificado de Pusapaz D, et al. Genética de las fisuras labiopalatinas: una visión general de los factores de riesgo genéticos y ambientales.

#### 2.4.2 Factores ambientales

**Tabaquismo<sup>33,36,39</sup>:** El consumo de tabaco materno durante el período de gestación y los genotipos de TGFB3 y MSX1 infantil, están relacionados con el aumento de riesgo del 20% de presencia de labio hendido con o sin paladar hendido aislado. También se estima que el consumo de  $\geq 10$  cigarros/día eleva significativamente el riesgo a paladar hendido.

**Consumo de alcohol<sup>33,39</sup>:** La ingesta excesiva de alcohol en el embarazo causa el Síndrome de alcoholismo fetal que incluye al labio y paladar hendido. El consumo de  $\geq 4$  tragos/mes aumenta el riesgo a hendiduras labiopalatinas y a su vez se eleva entre los bebés con variante alélicas en MSX1.

**Medicamentos<sup>33,38</sup>:** Hay un considerable riesgo de labio y paladar hendido en recién nacidos debido a madres gestantes tratadas con medicamentos como amoxicilina, fenitoína, oxprenolol y tietilperazina. El paladar hendido se ha relacionado con el consumo de carbamazepina y oxitetraciclina durante el embarazo. Los anticonvulsivos como fenobarbital, trimetadiona, valproato y dilantina inciden en la aparición de labio y/o paladar hendido. Además, medicamentos para tratar acné que contienen accutane y

---

metrotrexato, de la misma manera medicamentos para tratar artritis y psoriasis incurren en la malformación de hendiduras orofaciales.

**Estrés fisiológico y/o emocional materno**<sup>33,38</sup>: Esto puede facilitar defectos en el nacimiento por el aumento en la producción de corticoesteroides.

**Uso de ácido fólico y multivitamínicos**<sup>33,36,38</sup>: Los suplementos vitamínicos y ácido fólico reducen los defectos del tubo neural y pueden prevenir las malformaciones orofaciales y por ende reduce el riesgo en la aparición de labio y/o paladar hendido, pero no tiene grandes beneficios sobre el paladar hendido aislado. Además, el zinc es de gran importancia para el desarrollo fetal y su déficit se relaciona con el incremento del riesgo de hendiduras orofaciales en la descendencia. La vitamina A como el retinol se transfiere al embrión por medio de la circulación transplacentaria, pero en alto consumo puede llevar a efectos teratogénicos y en mutaciones con la proteína de unión a retinol (RBP4) y el receptor alfa del ácido retinoico (RARA) que se asocian con la presencia de labio y o paladar hendido, es así que, se recomienda una dieta balanceada.

**Radiación ionizante**<sup>33</sup>: Provoca efectos dañinos en el embrión generando hendiduras faciales.

**Enfermedades metabólicas**<sup>33,38</sup>:

- La diabetes pregestacional y gestacional constituye un factor de riesgo para labio y/o paladar hendido en recién nacidos.
- Sobrepeso y obesidad materno se relacionan con el riesgo de hendiduras orofaciales.
- Bajo peso durante el embarazo también es indicativo de riesgo a hendiduras orofaciales.

**Hipoxia**<sup>38</sup>: La hipoxia en el embrión puede generarse por el consumo de tabaco, niveles reducidos de oxígeno por la altitud, por fármacos como la fenitoína y la insuficiencia placentaria que traen como consecuencia la aparición de hendiduras orofaciales.

**Hipertermia<sup>33,38</sup>:** El sistema nervioso central es muy sensible a la hipertermia y esto causa defectos faciales cuando la madre la presenta entre la cuarta y séptima semanas de gestación.

## 2.5 Epidemiología (Incidencia y prevalencia)

Las hendiduras orofaciales son un problema de salud importante con altas tasas de mortalidad infantil, principalmente en países en desarrollo, y morbilidad, que afectan a la alimentación, el habla, la audición y en general a la calidad de vida y a muchos aspectos psicosociales de los sobrevivientes y sus familiares que, requieren de una atención compleja y multidisciplinaria. Además, la anomalía impone una carga económica general muy alta al sistema de salud a nivel mundial. Sin embargo, bastantes países de bajos ingresos todavía no cuentan con un sistema de control de natalidad y tampoco un sistema de registro para anomalías del nacimiento, en específico de labio y/o paladar hendido<sup>31,32,40</sup>.

En la siguiente tabla 5, se muestra la prevalencia de hendiduras orofaciales al nacer por continente.

<b>Tabla 5. Variación geográfica en la prevalencia de las hendiduras orofaciales por continente</b>			
<u>Continente</u>	<u>Número de labio y/o paladar hendido</u>	<u>Número de nacimientos</u>	<u>Prevalencia (1:1000 nacidos vivos)</u>
Asia	15646	9965084	1.57
Norteamérica	18276	11728914	1.56
Europa	5028	3236253	1.55
Oceanía	2822	2125912	1.33
Sudamérica	3205	3229179	0.99
África	216	380373	0.57

Tabla 5. Variación geográfica en la prevalencia de hendiduras orofaciales por continente<sup>39</sup>.

\*Modificado de Agung S, et al. The role of family history as a risk factor for non-syndromic cleft lip and/or palate with multifactorial inheritance.

---

A nivel mundial el labio y/o paladar hendido, acorde con la OMS estima que la incidencia es de aproximadamente entre 1:500 y 1:700 nacimientos, y la relación varía geográficamente, entre grupos étnicos, raza, sexo y el nivel socioeconómico. De manera semejante, la incidencia de paladar hendido es alrededor 1:3300 a 1:1000 nacimiento anuales<sup>37,38,41,42</sup>.

Los niños que nacen con esta anomalía representan en un 70% labio y/o paladar hendido no sindrómico y ocurren como casos aislados sin otras anomalías físicas, y el 30% restante se ha registrado que está asociado con más de 320 síndromes<sup>5,41,42</sup>.

La prevalencia, como se mencionó anteriormente varía con la relación étnica y geográfica que van<sup>33</sup>:

- 1:500 en individuos asiáticos e indios americanos
- 1:1000 en población europeas
- 1:2500 en poblaciones africanas

En circunstancias de ingresos medio-bajos, alrededor de 1:730 niños nacen con labio y/o paladar hendido. Por otra parte, la prevalencia de paladar hendido es de 0.5:1000 nacidos vivos<sup>33</sup>.

Es así que la distribución típica de los tipos de fisura es<sup>39</sup>:

- 45% labio y paladar hendido
- 40% paladar hendido aislado
- 15% labio hendido

Respecto a lo anterior, el 75% de las hendiduras que afectan al labio se presentan de forma unilateral, siendo más frecuente hacia el lado izquierdo que las del lado derecho en proporción 2:1<sup>33,43</sup>.

La tasa de incidencia por sexo entre las fisuras no sindrómicas, el labio y/o paladar hendido es dos veces mayor en hombres, por el contrario, el paladar hendido es dos veces más frecuente en mujeres esto, sin diferencias raciales significativas<sup>33</sup>. En adición el labio hendido bilateral es

más común en hombres que en mujeres relación 2:1<sup>43</sup>. En el esquema 1 se muestra la prevalencia de labio hendido y paladar hendido.



Esquema 1. Prevalencia de labio y/o paladar hendido a nivel mundial<sup>42</sup>.

En nuestro país este defecto craneofacial se presenta en 1:750 recién nacidos vivos<sup>44</sup>. La AMLPH A.C<sup>45</sup>, estima que nacen más de 3000 niños con labio y paladar hendido cada año. La frecuencia es<sup>44</sup>:

- 46% ambas lesiones simultáneas
- 33% hendidura palatina aislada
- 21% labio hendido aislado

Este último defecto tiene mayor incidencia en niños recién nacidos masculinos, a diferencia que los de sexo femenino ya que, muestran mayor incidencia en hendiduras de paladar aislada con una relación general de 7:3<sup>5,44</sup>.

En tanto que, de manera simultánea el labio y paladar hendido es más común en hombres, esto se ratifica por un estudio de los casos de hendiduras reportado por la Dirección General de Epidemiología de la Secretaría de Salud en 2015, informa que los nuevos casos<sup>5</sup>:

- 60% en hombres
- 40% en mujeres

## Capítulo III

### 3. 1 Labio y/o paladar: tipos y características clínicas

Respecto al primer capítulo de esta monografía en donde fueron descritas las características anatómicas normales de nariz, labio y paladar podremos identificar y conocer la anatomía patológica de las estructuras involucradas en las hendiduras labiales, palatinas o labiopalatinas, con el propósito de clasificar el tipo de hendidura que presentan los pacientes que padecen esta malformación y quienes asisten al consultorio médico o dental para su atención, de tal manera realizar el correcto diagnóstico para el manejo multi e interdisciplinario. Dicho lo anterior, se describe, señala e ilustra las características clínicas en las tablas 6, 6.1, 7 y 7.1.

#### 3.1.1 Hendiduras labiales

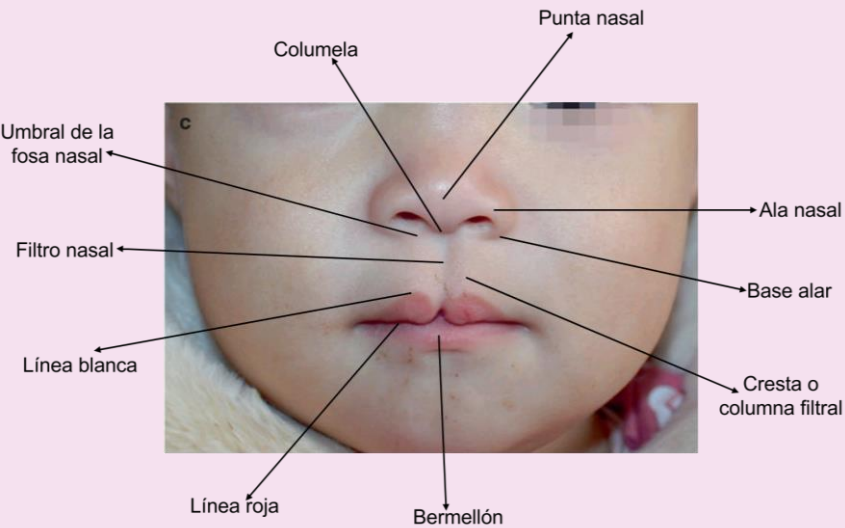

<b>Tabla 6. Hendiduras labiales</b>	
El labio que presenta esta anomalía cuenta con los elementos anatómicos del labio normal sin embargo, se pueden encontrar desplazados e incluso hipoplásicos. De acuerdo con el grado de severidad de la malformación, será el grado de afectación e hipoplasia que presenten las estructuras como la piel, mucosa, músculo, cartílago y hueso <sup>41,42</sup> .	
<u>Tipo</u>	<u>Características</u>
<b>Medial</b>	La hendidura se encuentra en medio del labio superior y se caracteriza por una grieta o surco en este, puede ser total o parcial. Se considera una anomalía poco frecuente y está asociada a los síndromes como trisomía 13 o Síndrome de Patau, la holoprosencefalia, entre otros <sup>9</sup> .
	<b>Microforma</b> Muesca o surco vertical de los tejidos blandos del labio superior en la unión mucocutánea, esto indica que el músculo orbicular del labio presenta una hendidura total o parcial. Se puede observar clínicamente una discrepancia mínima de la altura, la cual es inferior a los 3 mm entre el labio con hendidura y su contralateral, así mismo, puede acompañarse una malformación nasal por la tracción desbalanceada del músculo en la base del lado hendido y otras alteraciones en el tejido óseo subyacente, como hipoplasia o deficiencia <sup>11,14,48</sup> .
	<b>Incompleta</b> Su presentación clínica puede variar desde la afectación del bermellón hasta involucrar dos tercios de la altura del labio y comprometiendo o no a la cresta alveolar. Generalmente presenta una dehiscencia del músculo orbicular en la parte inferior del labio superior, aunque este puede encontrarse totalmente seccionado, con un defecto parcial o total del tejido cutáneo y la mucosa del labio superior. En aquellos pacientes con división total del músculo, su inserción y dirección cambia; se une a la base del ala en el lado hendido y a la base de la columela en el lado contralateral.

<b>Unilaterales</b>		<p>La nariz presenta un defecto, ya que la base alar se desplaza hacia un lado y hacia abajo provocando que el ala nasal se aplane y la punta de la nariz se torne asimétrica. Por otro lado, la banda de Simonart es visible en la cara superior de la hendidura labial en el umbral nasal. El bermellón de la hendidura se curva hacia arriba y es más delgado<sup>11,14,48</sup>.</p>
	<b>Completa</b>	<p>El defecto se extiende a lo largo del labio, el tejido cutáneo hacia el umbral nasal, mucosa, músculo y paladar primario.</p> <p>La división total del músculo orbicular es asimétrica y ocasiona la pérdida del equilibrio funcional, crecimiento y desarrollo facial. Esto conlleva una inserción anormal del músculo, insertándose en el ala nasal y la columela en la parte medial.</p> <p>La base alar se desplaza en sentido lateral, hacia abajo y atrás. El ala nasal se aplane, se alarga y se desplaza en forma de S. La punta de la nariz es asimétrica, quedando desplazada hacia abajo en dirección a la hendidura. La columela se encuentra desviada y corta en sentido contralateral a la hendidura.</p> <p>El bermellón en los bordes de la hendidura se curva hacia arriba y es hipoplásico en su lado contralateral. El punto más alto del arco de cupido no es perceptible en lado lateral de la malformación, por el contrario se aprecia en el lado que no presenta afectación y corresponde a la columna o cresta filtral. La depresión del filtro nasal está bien definida<sup>11,14,48</sup>.</p>
<b>Bilaterales</b>	<b>Microforma</b>	<p>Hendidura parcial de los músculos del labio superior.</p> <p>Clínicamente puede observarse una discrepancia menor a los 3 mm en la altura de ambos lados laterales del labio<sup>11</sup>.</p>
	<b>Incompleta</b>	<p>Presenta una hendidura parcial de la piel, músculo y mucosa del labio respetando la cresta alveolar y paladar.</p> <p>Existe una unión entre los laterales del labio y el prolabio, esta unión es la banda de Simonart a manera de puente entre ambos laterales labiales de la hendidura la cual se encuentra y es más ancha en la porción labial superior; reduce la severidad de la defecto nasal. Esta hendidura generalmente es simétrica y no es común que llegue a toda la altura del labio. Normalmente la nariz es simétrica y la columela cuenta con la longitud adecuada.</p> <p>El músculo orbicular se dirige hacia arriba por el borde medial del labio en la porción inferior y a través del puente hacia el umbral nasal, en donde el prolabio se pronuncia formando un abultamiento por la inserción de las fibras musculares. El tamaño del prolabio es variable de acuerdo al desarrollo y extensión del defecto, su morfología es circular ya que no hay unión a los segmentos laterales del labio. Se caracteriza por la hipoplasia del bermellón en esta zona y por lo tanto la piel del prolabio se une con la membrana mucosa<sup>11,14,48</sup>.</p>
	<b>Completa</b>	<p>Hendidura del tejido cutáneo, muscular, mucoso y óseo subyacente afectando a la cresta alveolar, paladar primario y/o secundario.</p> <p>Presenta un desplazamiento anterior del prolabio y premaxila en el cual no hay músculo orbicular dentro de este, separándolos de los segmentos laterales del labio y el maxilar. En algunos casos la premaxila se encuentra dentro del arco alveolar, pero con un cierto grado de protrusión, esta puede estar desviada hacia los lados y con rotación hacia abajo. El tamaño de este elemento es variable de acuerdo con el grado de afectación y de esta depende la protrusión del prolabio para determinar el tipo de defecto nasal.</p> <p>El prolabio es redondo, no cuenta con bermellón y está insertado en la columela. La columela es corta y muchas veces no se distingue bien. La base alar está desplazada hacia los lados,</p>



hacia atrás y hacia abajo, gracias a que el complejo maxilar y la premaxila tienen una relación anatómica anormal.  
 El músculo orbicular se dirige hacia el borde de la hendidura y en dirección al umbral nasal, en algunos pacientes el músculo se inserta en la piel y en la capa submucosa provocando un abultamiento<sup>11,14,48</sup>.

Tabla 6. Descripción clínica de los tipos de hendiduras labiales.  
 \*Fuente propia.

Tabla 6.1. Fotografías clínicas de hendiduras labiales	
Tipo	Fotografías clínicas
Medial	 <p>Figura 24. Labio hendido medial<sup>49</sup>.        *Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p>
	 <p>Figura 25. Labio hendido medial<sup>35</sup>.</p>

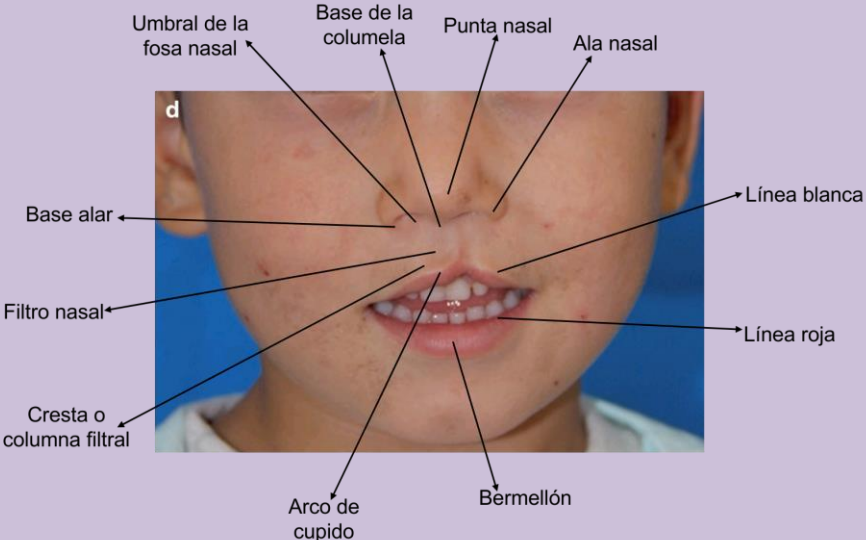
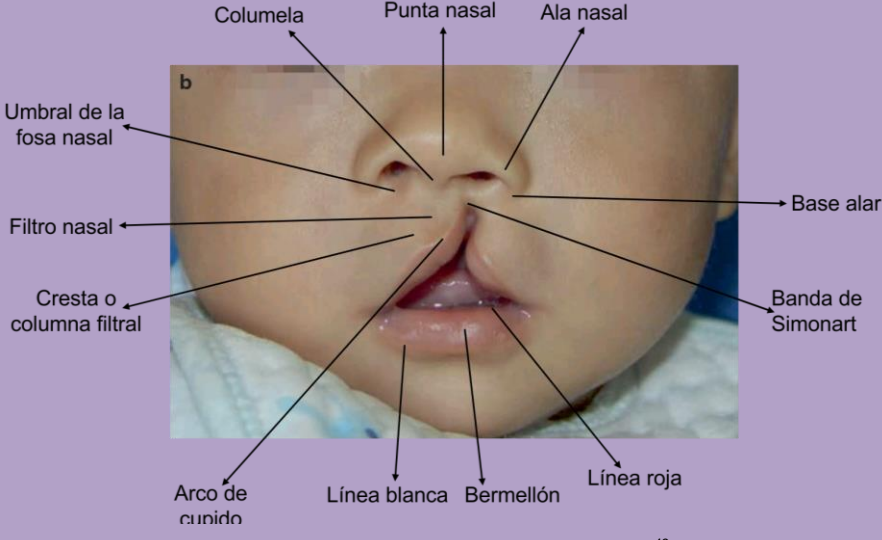
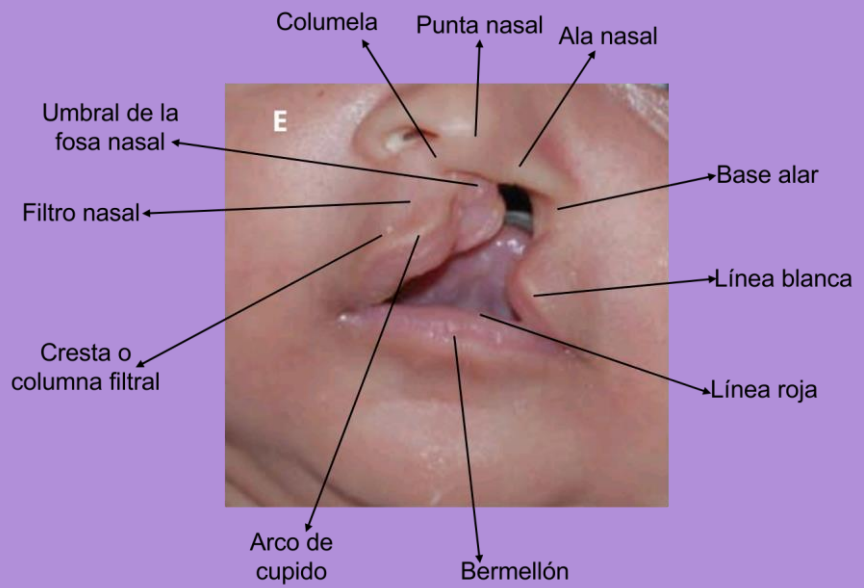
<p><b>Unilaterales</b></p>	<p>Microforma</p>	 <p>Figura 26. Microforma del labio hendido unilateral<sup>49</sup>. *Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p>
	<p>Incompleta</p>	 <p>Figura 27. Microforma del labio hendido unilateral<sup>49</sup>.</p> <p>Figura 28. Labio hendido unilateral incompleto<sup>49</sup>. *Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p>



Figura 29. Labio hendido unilateral incompleto<sup>49</sup>.



Completa

Figura 30. Labio hendido unilateral completo<sup>35</sup>.

\*Modificado de Kummer A. Cleft palate and craniofacial conditions: A comprehensive guide to clinical management.



Figura 31. Labio hendido unilateral completo<sup>49</sup>.

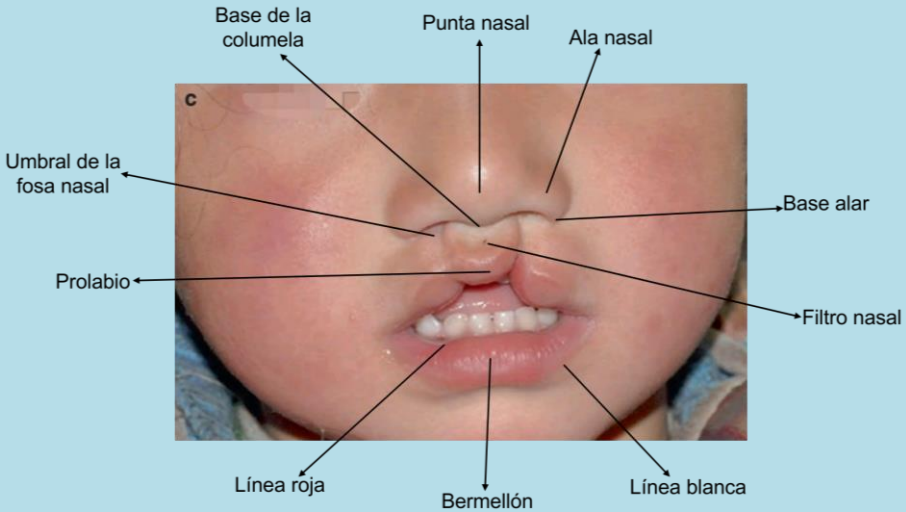
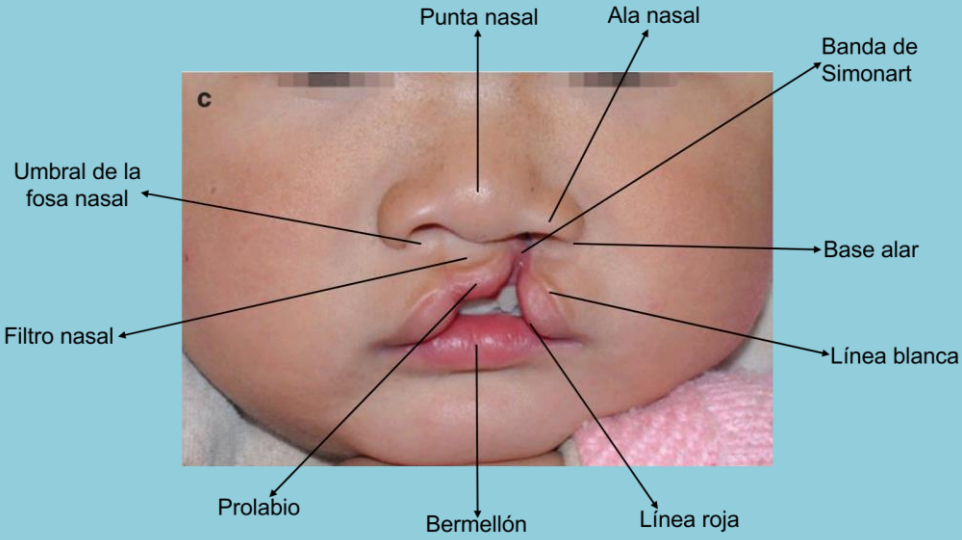
<p><b>Bilaterales</b></p>	<p>Microforma</p>	 <p>Figura 31. Microforma del labio hendido bilateral<sup>49</sup>.</p> <p>*Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p>
	<p>Incompleta</p>	 <p>Figura 32. Labio hendido bilateral<sup>49</sup>.</p> <p>* Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p>



Figura 34. Labio hendido bilateral incompleto<sup>49</sup>.

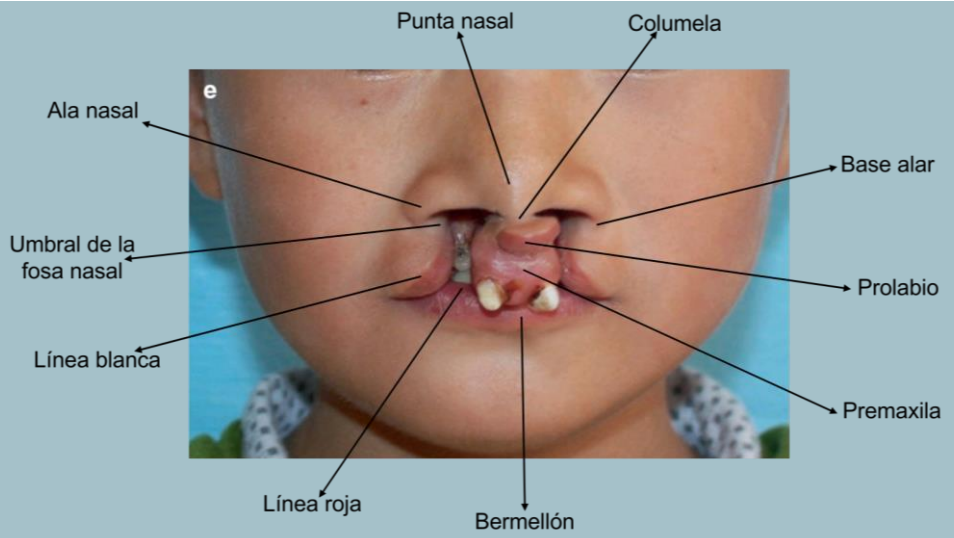


Figura 35. Labio hendido bilateral completo<sup>49</sup>.

\* Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate & Facial Deformity Surgery.

Completa



Figura 36. Labio hendido bilateral completo<sup>49</sup>.

Tabla 6.1. Fotografías clínicas de los tipos de hendiduras.

\*Fuente propia

### 3.1.2 Hendiduras palatinas

**Tabla 7. Hendiduras palatinas**

La malformación del paladar varía en el grado de extensión y afectación de los elementos anatómicos implicados. Causa hipoplasia de los tejidos circundantes y desalineación de las estructuras relacionadas<sup>35</sup>.

Tipo	Características
Paladar primario	<p>Compromete a las estructuras que se encuentran anterior al agujero incisivo, es decir, afectan a todo el labio (Comúnmente a la nariz), umbral de la fosa nasal, músculo, mucosa, cresta alveolar hasta el agujero incisivo de un solo lado.</p> <p>La hendidura continua las líneas de sutura embriológicas, las cuales son las crestas o columnas filtrales del labio superior situadas por debajo de la nariz así como, las líneas de sutura incisivas de la cresta o reborde alveolar. Se observan todas las estructuras como el filtro nasal, las crestas filtrales pero la hendidura se direcciona en el lateral de una de las columnas filtrales. En el lado hendido el labio es corto y el arco de cupido se desvía hacia arriba de la malformación. Si la hendidura llega al umbral nasal, el músculo orbicular es discontinuo y desviado hacia el largo del borde del bermellón. Hay un defecto de la nariz puesto que, el ala nasal del lado afectado se desplaza lateralmente y provoca que la nariz se ensanche y se aplane. La columela de lado de la hendidura es corta y se dirige oblicuamente con su base desviada al lado contralateral al defecto<sup>14,35</sup>.</p>
	<p>Afecta a los mismos elementos de la hendidura unilateral del paladar primario pero en ambos lados.</p> <p>Esta malformación aísla de manera triangular al prolabio y la premaxila. El prolabio se distingue como un tejido que se adhiere a la punta de la nariz, la premaxila está desplazada y en posición anterior. El labio se encuentra acortado y el arco de cupido se dirige hacia arriba en la hendidura o no es visible. Si esta hendidura se extiende por todo el labio, el músculo orbicular está seccionado puesto que se curva hacia arriba a lo largo de los laterales del labio hendido.</p> <p>Hay afección en la formación de la nariz siendo esta más ancha y aplanada, ya que el ala nasal se desvía lateralmente por la separación del labio. La columela es muy corta o nula, dando la apariencia de que el prolabio y la premaxila están unidos a la punta nasal<sup>14,35,48</sup>.</p>
Paladar secundario	<p>Presentan una dehiscencia subyacente de la musculatura palatina, por el contrario, la mucosa suprayacente se encuentra intacta.</p> <p>Se caracteriza por la presencia de la úvula hipoplásica o malformada sin afectación del velo del paladar cuando el grado de severidad es menor. No obstante, puede presentar muescas en la línea media del paladar duro, úvula bífida o hipoplásica, una zona pelúcida (Es aquella línea azul translúcida en la línea media del paladar blando que representa la falta de musculatura) e insuficiencia velofaríngea<sup>14,35,47</sup>.</p>
	<p>Implica el defecto del paladar que se extiende por detrás del agujero incisivo a través del paladar duro, siguiendo la línea de la sutura palatina media y paladar blando hasta la úvula.</p>

		<p>El defecto se puede observar ancho y en forma de campana, a través de la hendidura se encuentra el vómer en la línea media, con algunas uniones al paladar remanente.</p> <p>La aponeurosis velar está ausente y la orientación de los músculos elevadores del velo del paladar, palatofaríngeo y músculo uvular están alterados. La musculatura del paladar se inserta en el borde posterior del paladar duro hendido, en lugar de la línea media y esto hace que los músculos no sean funcionales<sup>14,48,50</sup>.</p>
<p><b>Paladar completo (Primario y secundario)</b></p>	<p>Unilateral</p>	<p>Involucra al paladar primario y paladar secundario de un solo lado.</p> <p>La hendidura ósea fracciona al maxilar en dos partes, en un fragmento mayor y otro menor. En la parte anterior, se divide la arcada alveolar a nivel del incisivo lateral. La premaxila está desplazada del segmento palatino lateral del lado hendido. El hueso vómer se establece sobre la línea media de la cara nasal del paladar y se ubica unido al segmento palatino lateral no hendido.</p> <p>El defecto nasal se debe a deformaciones óseas, por lo que hay un aplastamiento nasal y desviación del tabique con desplazamiento de la punta de la nariz hacia la hendidura.</p> <p>Los músculos del paladar blando se forman pero están subdesarrollados y no se unen en la línea media del paladar, lo que provoca la difusión del velo y la aponeurosis de este<sup>8,9</sup>.</p>
	<p>Bilateral</p>	<p>Abarca paladar primario y secundario en ambos lados.</p> <p>Esta malformación es asimétrica; la premaxila está protruida y desviada hacia uno de los lados, a consecuencia de esto el prolabio parece estar unido a la punta de la nariz y con poca o nula columela. La protrusión grave de la premaxila, la posición del prolabio, los segmentos intermaxilares y la simetría del paladar definirán el grado de defecto de la nariz. La punta de la nariz es plana.</p> <p>Se presenta la división del labio y alveolo en tres partes, lo cual da origen a que las porciones laterales y cada base alar se encuentren desplazadas hacia los lados, produciendo una posición anormal muy amplia de las bases alares causando un defecto en los cartílagos inferolaterales. El tabique nasal está desviado y el borde inferior de vómer se observa a través de la hendidura palatina, separado de los segmentos palatinos laterales y uniéndose a la premaxila.</p> <p>Los músculos palatinos son hipoplásicos y su inserción es anormal, se dirigen anteriormente hacia el paladar duro. Por consecuencia, las fibras musculares no forman el haz muscular para el correcto funcionamiento del esfínter velofaríngeo<sup>14,47,48</sup>.</p>

Tabla 7. Descripción clínica de los tipos de hendiduras palatinas.

\*Fuente propia.

**Tabla 7.1. Fotografías clínicas de hendiduras palatinas**

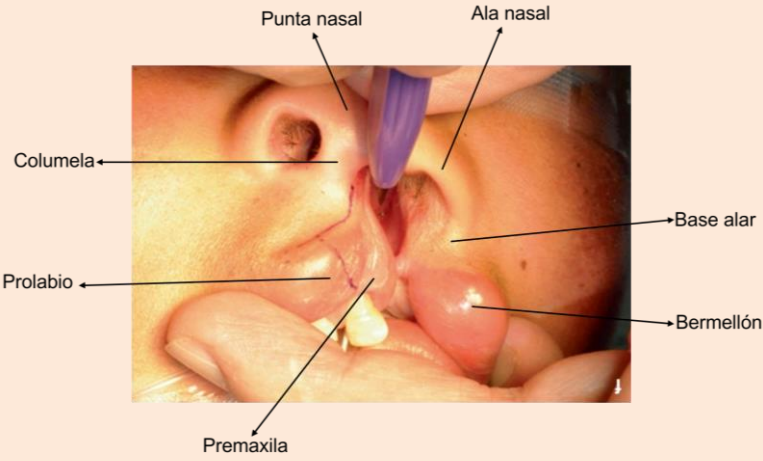

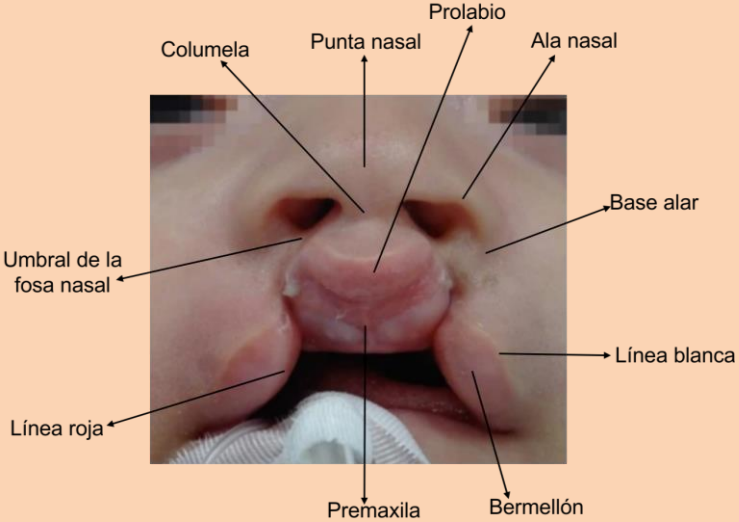
Tipo	Características
<p>Unilateral</p> <p><b>Paladar primario</b></p>	 <p>Figura 37. Labio y paladar hendido unilateral<sup>49</sup>. *Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p>  <p>Figura 38. Labio y paladar hendido unilateral<sup>49</sup>.</p>
<p>Bilateral</p>	 <p>Figura 39. Paladar y labio hendido bilateral<sup>11</sup>. *Modificado de Rossell Perry. Atlas of Operative Techniques in Primary Cleft Lip and Palate Repair.</p>





Figura 40. Labio y paladar primario hendido bilateral<sup>49</sup>.

<p><b>Paladar secundario</b></p>	<p>Submucosa</p>	
		<p>Figura 41. Paladar hendido submucoso<sup>49</sup>.</p> <p>*Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p> <p>Figura 42. Úvula bifida<sup>49</sup>.</p> <p>*Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p>

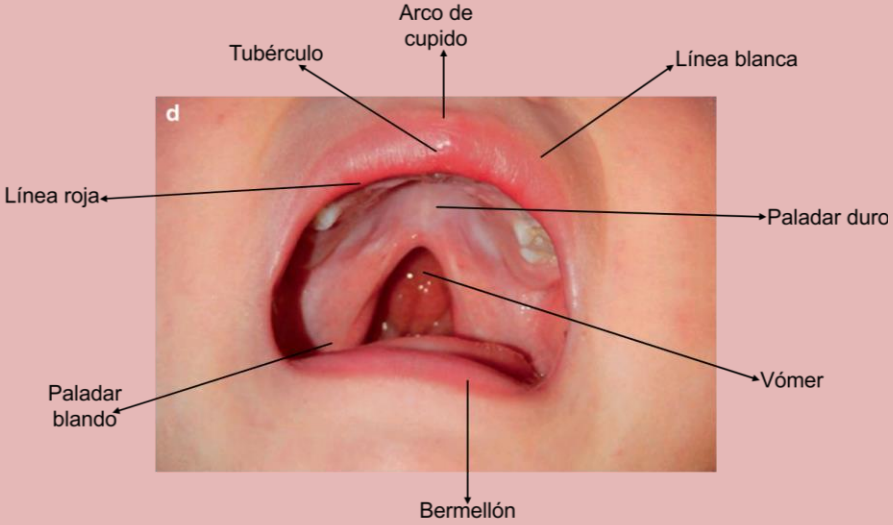

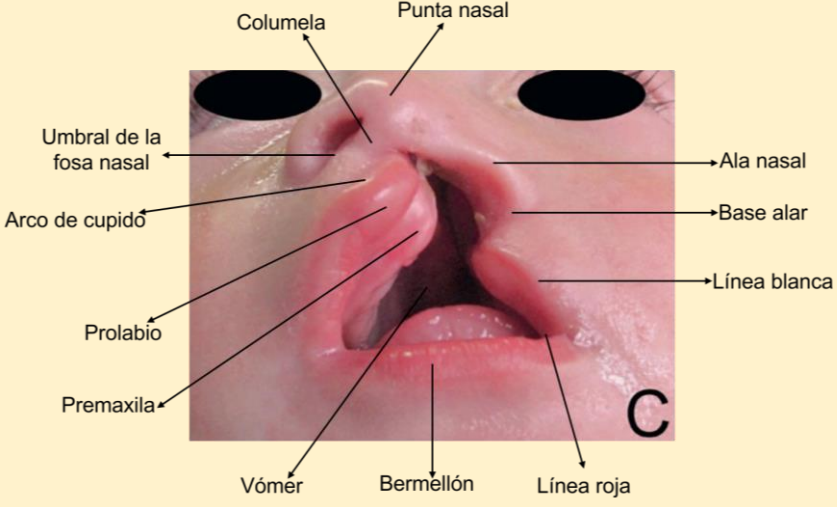
	<p>Paladar aislado</p>	 <p>Figura 43. Paladar hendido aislado<sup>49</sup>. *Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate &amp; Facial Deformity Surgery.</p>  <p>Figura 44. Paladar hendido aislado<sup>49</sup>.</p>
<p>Paladar completo (Primario y secundario)</p>	<p>Unilateral</p>	 <p>Figura 45. Labio y paladar hendido unilateral completo<sup>31</sup>. *Modificado de Coletta RD, Sunavala-Dossabhoj G. Orofacial clefts: A compendium on non-syndromic cleft lip-cleft palate.</p>



Figura 46. Labio y paladar hendido unilateral completo<sup>49</sup>.

\*Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate & Facial Deformity Surgery.

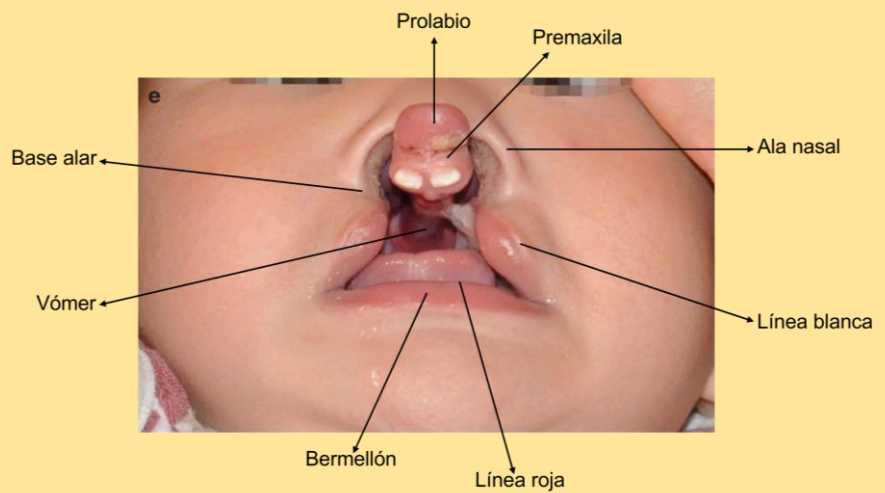


Figura 47. Labio y paladar hendido bilateral completo<sup>49</sup>.

\*Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate & Facial Deformity Surgery.



Figura 48. Paladar hendido bilateral completo<sup>49</sup>.

\*Modificado de Yao J, et al. Atlas of Cleft Lip and Palate & Facial Deformity Surgery.

Bilateral

Tabla 7.1. Fotografías clínicas de los tipos de hendiduras palatinas.

\*Fuente propia

---

### 3.2 Diagnóstico

La manifestación clínica de las hendiduras labiopalatinas tiene una gran variabilidad, dependiendo de la severidad y de las estructuras anatómicas involucradas. Es de suma importancia la interpretación de cada caso porque esto define el diagnóstico, tratamiento y el posible pronóstico<sup>51</sup>.

El diagnóstico de labio y/o paladar hendido se efectúa durante el periodo de gestación a partir de la 12ª semana por medio de exámenes imagenológicos como: la ecografía prenatal (Bidimensional y tridimensional), fetoscopia y resonancia magnética<sup>37</sup>.

Actualmente, la ecografía prenatal es un procedimiento de rutina durante el embarazo y conforme a las guías del International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG), la valoración de la cara fetal implica la presencia de las órbitas y la cavidad oral, evaluando la nariz/fosas nasales, el perfil facial y los labios. Por lo tanto, es una herramienta eficiente no invasiva para el correcto diagnóstico de esta anomalía<sup>33,52</sup>.

La mayoría de las malformaciones de labio hendido se pueden detectar por medio de la ecografía bidimensional convencional (2D), pero está tiene limitaciones y no es totalmente certera para detección de hendiduras palatinas o para observar el paladar del feto por la trasposición de estructuras anatómicas como la lengua y el reborde alveolar (Figura 48). Debido a lo anterior, la tasa de identificación del paladar hendido ha mejorado con el desarrollo de técnicas de ultrasonido tridimensional (3D), la cual mejora la sensibilidad y especificidad del diagnóstico reduciendo la tasa de evaluaciones erróneas, ya que facilita la examinación entre el maxilar y la mandíbula, forma de la nariz, la ubicación y el rango involucrado de la hendidura, así como la relación de los cambios anatómicos. No obstante, esto depende de la técnica ecográfica tridimensional empleada, de la interpretación del ecografista, edad gestacional y la posición del feto durante el procedimiento (Figura 49)<sup>37,53,54</sup>.



Figura 48. Sonograma 2D coronal, muestra la discontinuidad del labio superior<sup>53</sup>.

De manera que cuando se realiza el ultrasonido de rutina y se detecta un hallazgo anómalo que indique una posible hendidura, se debe de proceder al uso de la ecografía 3D para evaluar la extensión del defecto y si compromete al paladar puesto que, con la bidimensional es compleja su visualización. Dicho de otra manera, la ecografía 2D y 3D presentan la misma tasa de identificación para labio hendido pero la tridimensional nos mostrará la estructura del paladar, lo que mejora de manera significativa el diagnóstico de labio y/o paladar hendido fetal prenatal. En adición a los exámenes imagenológicos de las malformaciones congénitas, se puede realizar un cariotipo y amniocentesis para descartar síndromes genéticos asociados al defecto<sup>37,54</sup>.

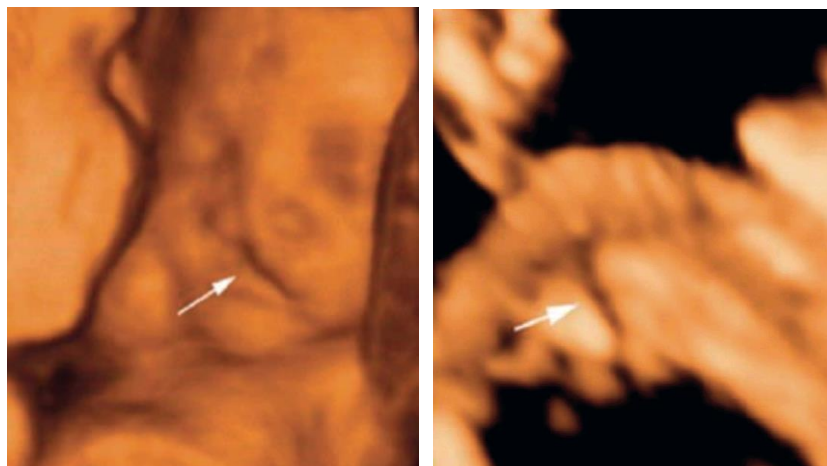


Figura 49. Malformación fetal del labio y paladar hendido unilateral por ultrasonido 3D<sup>54</sup>.  
\*Modificada de Deng X, et al. Prenatal Diagnosis of Fetal Cleft Lip and Palate with Three-Dimensional Ultrasound Information Technology.

En la etapa postnatal se realiza la examinación clínica de las limitaciones, extensión y severidad de la malformación de la nariz, labios y paladar, ya

---

que su efecto morfológico es muy notorio; sin la necesidad de estudios de laboratorio o bioquímicos. Dentro del diagnóstico se tiene en cuenta a los sistemas de clasificación, codificación y nomenclatura de la malformación que se mencionan dentro de los apartados de este capítulo<sup>5,51</sup>.

Por último, el diagnóstico eficaz posibilitará brindar las recomendaciones oportunas en el momento adecuado para que el paciente y sus familiares afronten intervenciones hospitalarias interdisciplinarias en las diferentes etapas del crecimiento y de esta manera crear modelos integrales de atención de acuerdo con el padecimiento. Se debe agregar que esto proporciona evidencia relevante para algunas culturas y países en los que se considera la posibilidad de la interrupción del embarazo<sup>37,54</sup>.

### ***3.3 Clasificaciones de LPH y su importancia***

Las clasificaciones tienen por objetivo organizar la información de manera que sea comprensible y concreta; lo cual permite una comunicación mayormente factible y efectiva entre los profesionales de la salud, administrativos hospitalarios, agencias gubernamentales y otras partes involucradas. La clasificación de LPH se emplea como herramienta para la relación interdisciplinaria de las distintas áreas de la salud, en el diagnóstico, tratamiento, pronóstico e investigación del padecimiento del paciente; la cual es el elemento clave para el cuidado de la malformación siempre y cuando sea clara, fácil de entender y precisa<sup>20,51,55</sup>.

La revisión de la literatura que se realizó en la búsqueda de la información actualizada para la presente monografía fue publicada en el periodo del año 2017 al 2023 en tres bases de datos bibliográficas: PubMed, EBSCO y Google Scholar, de los cuales como resultados arrojados se seleccionaron seis artículos y un libro con las siguientes palabras clave de búsqueda: Cleft lip, cleft palate, cleft lip and palate, classification, nomenclature, terminology.

---

Raposo C, et al<sup>47</sup> establece que actualmente no existe un consenso con respecto a la clasificación ideal para categorizar a las malformaciones de labio y/o paladar hendido, pero el criterio para definir los elementos ideales que debe contener una clasificación se describieron en tres pilares por el Comité de Nomenclatura de la ACPA en el año 1962<sup>47</sup>:

- I. Definiciones claras y concisas de términos.
  - a. Rechazo de lo sin sentido, ambiguo e irrelevante.
  - b. Preferencia por términos simples y descriptivos en inglés.
  - c. Retención de términos habituales establecidos, cuando sea posible para evitar la duplicación y confusión.
  - d. Formación de nuevos términos solo donde sea necesario.
  - e. Indicación de los términos sinónimos [*sic*], especialmente aquellos de amplio uso, como lo basados en latín o griego para facilitar la comprensión y el uso del sistema propuesto aquí.
- II. Conveniencia de uso.
  - a. Economía expresiva.
  - b. Orden lógico de la clasificación conforme con:
    - i. Relación topografía (espacial) normal de las estructuras anatómicas.
    - ii. Secuencia normal en el desarrollo embriológico y unión.
  - c. Métodos estandarizados de medición.
- III. Estimulación de investigación académica y clínica.
  - a. Procedimientos estandarizados para la observación y el informe.
    - i. Términos significativos de antecedentes embriológicos.
    - ii. Descripción significativa de las relaciones tisulares utilizadas para evaluar la necesidad y el método de terapia.
  - b. Provisión para condiciones raras.

A pesar del año en que se introdujeron estos pilares, la descripción aún es válida y guía a los autores en la elaboración de nuevas clasificaciones<sup>47</sup>.

En el estudio transversal de Houkes R, et al<sup>55</sup> por la ACPA publicado en el año 2023, realizaron la identificación de los sistemas de clasificación

comúnmente empleados por los proveedores de hendiduras a nivel mundial incluyendo las indicaciones, limitaciones y los datos esenciales que debe incluir cada sistema por medio de una encuesta transversal a 197 personas registradas en tres reuniones internacionales sobre labio y paladar hendido y afecciones craneofaciales; donde se les cuestionó lo siguiente:

- País y ciudad de procedencia.
- **Especialidad o el área de la salud a la que pertenecen.**
- En qué momento de la atención del paciente se realiza el registro o clasificación de la hendidura.
- Especialista quien realiza la clasificación.
- Motivo por el cual realizan la clasificación.
- **Sistema de clasificación que emplean.**
- Cuentan con un sistema de registro nacional o estatal.
- **Tipo de información esencial al usar una clasificación de hendiduras.**
- **Limitaciones que presenta el sistema de clasificación que usan.**
- Si recomiendan el sistema que utilizan.
- Que debe de tener una clasificación ideal.

Los resultados obtenidos involucrados directamente en este rubro son los siguientes:

- Profesiones de la salud que emplean clasificaciones de LPH (Figura 50)

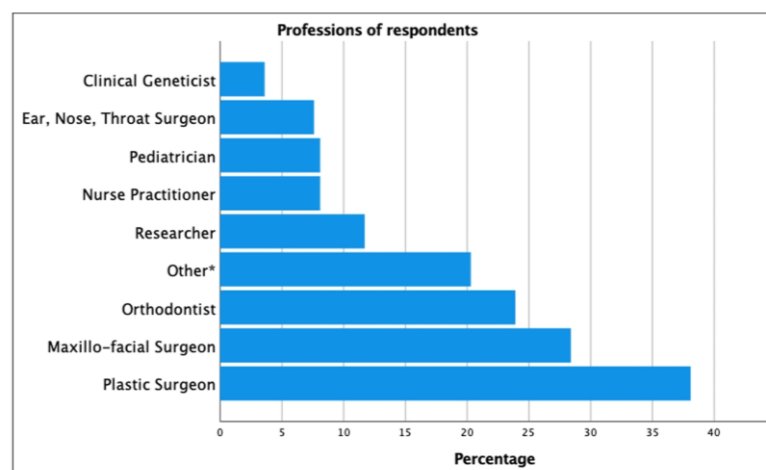


Figura 50. Distribución de profesiones entre los encuestados<sup>55</sup>.

- Sistemas de clasificación frecuentemente empleados (Figura 51)



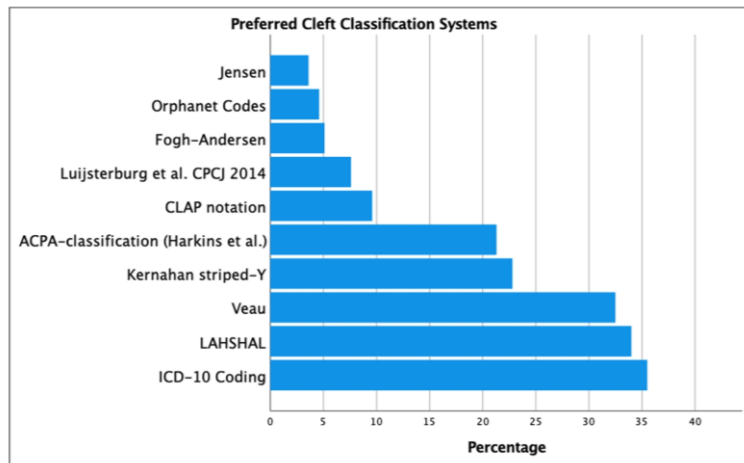


Figura 51. Sistemas de clasificación preferidos entre los encuestados. Abreviaturas: ACPA: American Cleft Palate-Craniofacial Association; CLAP: Cleft Lip, Alveolus and Palate; ICD-10: International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th rescisión; LAHSHAL: Lip, Alveolus, Hard palate, Soft palate, Hard palate, Alveolus, Lip<sup>55</sup>.

- Tipo de información esencial en una clasificación de hendiduras (Tabla 8)

Datos esenciales	Número de votos
Características anatómicas y morfológicas	64
Severidad y extensión de la hendidura	39
Datos que influyen en el momento de la cirugía y la elección del tratamiento	52
Datos importantes para fines de investigación	23
Datos esenciales para documentación y registro	14
Datos esenciales para evaluar los resultados del tratamiento	9

Tabla 8. Datos esenciales acorde a las preferencias de los encuestados<sup>55</sup>.

- Limitaciones recurrentes del sistema de clasificación que emplean (Tabla 9)

	Descripción anatómica demasiado imprecisa	No incluye paladar hendido submucoso	Falta de información gráfica	La hendidura no pertenece perfectamente a las categorías	Demasiado elaborado
LAHSHAL	21	7	1	1	.
Veau	24	3	2	1	.
Fogh Andersen	2	.	.	.	.
Kernahan's striped Y	12	2	.	.	.
ACPA	13	.	1	1	1
CLAP	5	.	1	.	.
Jensen	1	.	.	1	.
ICD-10	21	.	1	.	.
Orphanet codes	2	.	.	1	.
Luijsterburg	1	.	.	1	1

\*Los números representan el número de encuestados que abordan una limitación a un sistema en particular. Abreviaciones: ACPA: American Cleft Palate-Craniofacial Association; CLAP: Cleft Lip, Alveolus and Palate; ICD-10: International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th; LAHSHAL: Lip, Alveolus, Hard palate, Soft palate, Hard palate, Alveolus, Lip.

Tabla 9. Limitaciones por sistema de clasificación<sup>55</sup>.

---

En el estudio los resultados arrojan que la población encuestada empleo 18 sistemas de registro o clasificación de hendiduras donde las limitaciones más frecuentes que señalaron fueron la descripción indeterminada de la extensión y severidad del defecto, falta de integración del paladar hendido submucoso y la complejidad para clasificar con exactitud todas las hendiduras dentro de categorías descritas en un sistema. De igual forma determinaron que la descripción anatómica y de la extensión o gravedad de la hendidura son los elementos primordiales pero a su vez los limitantes para la mayoría de los sistemas<sup>55</sup>.

Las desventajas dentro del estudio es la tasa de respuesta desconocida por la falta de especificación en algunas preguntas incluyendo el sesgo de participación lo que complica brindar recomendaciones globales. No obstante, recomiendan el uso del sistema de clasificación LAHSHAL como óptimo por su extensión, tasa de implementación alta e implementarlo con el sistema CIE-10<sup>55</sup>.

### *3.3.1 Clasificación de Davis y Ritchie (1922)*

Davis y Ritchie dieron la recomendación de la suspensión del término “labio leporino” y brindaron la primera propuesta para categorizar las hendiduras (Tabla 10). Tiene un enfoque quirúrgico, y el sistema se divide en tres grupos acorde con su posición en relación al proceso alveolar gracias a que los fenotipos de la anomalía pueden involucrar a múltiples estructuras. En esta categorización se debe incluir el lado y extensión de la anomalía<sup>20,51</sup>.

La clasificación cuenta con deficiencias en la descripción insuficiente del labio hendido, hendidura del paladar primario con paladar secundario intacto y presencia o ausencia del compromiso alveolar, y el agujero incisivo por lo que fue descontinuada<sup>5,56</sup>.

Tabla 10. Clasificación de Davis y Ritchie (Noemí Leiva- Clasificación anatómico)			
Grupo I o Prealveolares: Hendiduras de labio sin compromiso del proceso alveolar; pueden asociarse o no a fisuras del paladar.	Unilateral	Derecha	Incompleta
			Completa
		Izquierda	Incompleta
			Completa
	Bilateral	Derecha	Incompleta
			Completa
		Izquierda	Incompleta
			Completa
	Mediana (Menos prevalente)	Incompleta	
		Completa	
Grupo II o Postalveolares: Hendiduras de paladar que no se extienden hacia el proceso alveolar. Pueden asociarse o no a fisuras de labio.	Paladar blando: La hendidura puede abarcar desde solo la úvula hasta el paladar blando completo.		
	Paladar duro y blando: Puede presentar una muesca o extenderse al agujero incisivo y comprometer el paladar blando.		
Grupo III o Alveolares: Se asocia a la hendidura de labio, paladar o ambas.	Unilateral	Derecha	Incompleta
			Completa
		Izquierda	Incompleta
			Completa
	Bilateral	Derecha	Incompleta
			Completa
		Izquierda	Incompleta
			Completa
	Mediana (Menos prevalente)	Incompleta	
		Completa	

Tabla 10. Clasificación de Davis y Ritchie 1922<sup>51</sup>.

\*Fuente propia

### 3.3.2 Clasificación de Veau (1931)

De las clasificaciones más empleadas por su simplicidad y relevancia clínica abogando por una descripción clara y concisa del defecto y extensión labial; está dividida a las hendiduras según aspectos morfológicos en cuatro grandes grupos como se observa en la tabla 11<sup>20,51</sup>.

Pero como inconveniente, esta clasificación a pesar de que diferencia entre paladar blando y duro no cuenta el labio/alvéolo hendido y la gravedad morfológica. Sin embargo, este sistema redireccionó el progreso de una línea de pensamiento, ya que el autor utilizó el agujero incisivo como punto de referencia anatómico para la división de los grupos<sup>47,55</sup>.

<b>Tabla 11. Clasificación de Veau (Joaquín de labio y Noemí Leiva de paladar)</b>	
<u>Anomalías del labio</u>	<u>Anomalías del paladar</u>
Labio hendido completo: Cuando no ha habido fusión del proceso maxilar superior con el filtro nasolabial y el piso de la nariz no se ha formado.	Grupo I: Hendiduras del paladar blando; no considera aquellas que se dividen a la úvula de manera parcial.
Labio hendido incompleto: Cuando hay una fusión parcial del proceso maxilar con el filtro nasolabial, el piso de la nariz está cerrado, pero el músculo orbicular de los labios no está debidamente orientado en forma circular.	Grupo II: Hendiduras de paladar duro y blando, que se pueden extender entre el agujero incisivo y el borde posterior del paladar. Específica divisiones de la bóveda y el velo del paladar, sin involucrar al proceso alveolar ni el labio.
Labio hendido cicatrizal: Cuando hay fusión completa del proceso maxilar con el filtro nasolabial, pero hay una pequeña hendidura en forma de cicatriz en el rollo rojo labial.	Grupo III: Hendiduras del paladar blando y duro que se extiendan unilateralmente a través del proceso alveolar (Unilateral completa). La característica de la hendidura se localiza entre canino e incisivo lateral, hay compromiso de úvula y el segmento no afectado se une al septum o tabique nasal.
Labio hendido bilateral: Cuando no hay fusión del filtro nasolabial con los dos procesos maxilares superiores.	Grupo IV: Hendiduras del paladar blando y duro que se extienden bilateralmente a través del proceso alveolar (Bilateral completa). Existe compromiso de úvula y los segmentos maxilares no se encuentran unidos al tabique nasal.

Tabla 11. Clasificación de Veau 1931<sup>5,51</sup>.

\*Fuente propia

### 3.3.3 Clasificación de Fongh Andersen (1942)

Poul Fogh Andersen, cirujano que valoro que el agujero incisivo era una mejor línea divisoria embriológica que el proceso alveolar para las hendiduras puesto que, en sus extensas investigaciones epidemiológicas, observó un grado de asociación de la hendidura labial con la división del proceso alveolar. Incluyó la hendidura submucosa, hendidura del paladar blando y hendidura del paladar duro con la mucosa oral y nasal intacta. Propuso una alternativa para la clasificación de estas malformaciones, la cual está conformada por cuatro grupos que se resumen en la tabla 12<sup>20,47</sup>.

Tabla 12. Clasificación de Fogh Andersen. (Alexander Allori)	
1.	Labio hendido (Único o doble)
2.	Labio hendido con paladar hendido
3.	Paladar hendido aislado
4.	Hendiduras atípicas raras (Ejemplo: labio hendido medial)

Tabla 12. Clasificación de Fogh Andersen 1942<sup>20</sup>.

### 3.3.4 Clasificación de Kernahan y Stark (1958)

Basaron el sistema de clasificación de hendiduras en la anatomía del desarrollo, ya que apoyaron el uso del agujero incisivo como línea divisoria considerando a la embriología más que a la morfología, siendo acreditados por ser los primeros en consolidar los aspectos embriológicos en la descripción de hendiduras a pesar de que Fogh Andersen empleo de manera intuitiva a la embriología. Se debe de tener en cuenta que a esta clasificación hay que agregar la hendidura submucosa que puede pasar por desapercibida a menos que la úvula sea bífida<sup>20,47,56</sup>.

En esta clasificación divide a la hendidura en tres grupos como en la tabla 13.

Tabla 13. Clasificación embriogénica de Stark y Kernahan					
Hendiduras del paladar primario		Hendiduras del paladar secundario		Hendiduras del paladar primario y secundario	
Unilateral	Total y subtotal	Total	Unilateral	Total y subtotal	
Mediana	Total (Premaxila ausente) y subtotal (Premaxila rudimentaria)	Subtotal	Mediana	Total y subtotal	
Bilateral	Total y subtotal	Submucoso	Bilateral	Total y subtotal	

Tabla 13. Clasificación de Stark y Kernahan<sup>5</sup>.

#### 3.3.4.1 Clasificación de Kernahan striped Y (1971)

La clasificación es una modificación simbólica en forma de Y rayada. Este diagrama representa la forma más severa y extensa en la que la malformación del labio y paladar hendido se presenta con semejanza a esta letra. El sistema se divide de la siguiente manera (Figura 52)<sup>47,56</sup>:

- Un pequeño círculo representa al agujero incisivo en el punto en que se divide el paladar primario del secundario.
- Cada uno de los lados derecho e izquierdo, se secciona en tres porciones:
  - Labio (1,4)
  - Alvéolo (2,5)
  - Premaxila (3,6)
- El restante de la Y se divide muy similar, en dos partes:
  - Paladar duro (7,8)
  - Paladar blando (9)

Las hendiduras se representan:

- Punteando las estructuras involucradas; cuando la hendidura es submucosa la sección está sombreada.
- Sombreado la parte anterior de la extremidad de la Y para representar la banda de Simonart.

El uso de esta clasificación fue para el registro médico en papel y disminuyó por la aplicación de registros de salud electrónicos puesto que no se puede emplear para la comunicación verbal o descripción textual<sup>55</sup>.

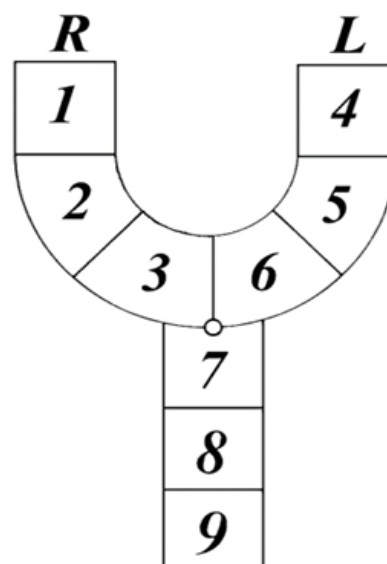


Figura 52. Clasificación de Kernahan striped Y 1971. R: Derecha, L: Izquierda<sup>56</sup>.

### 3.3.4.2 Clasificación de Millard (1976)

Modificó la clasificación de Kernahan striped Y por Elsayh, agregando triángulos invertidos sobre los segmentos triangulares verticales 1 y 5, para representar los aspectos derecho e izquierdo del arco nasal respectivamente. Se pueden emplear líneas horizontales en estos segmentos de la nariz, de acuerdo con el grado del defecto nasal para su registro. Así como, utilizar líneas horizontales para marcar hendiduras submucosas (Figura 53)<sup>20,56</sup>.

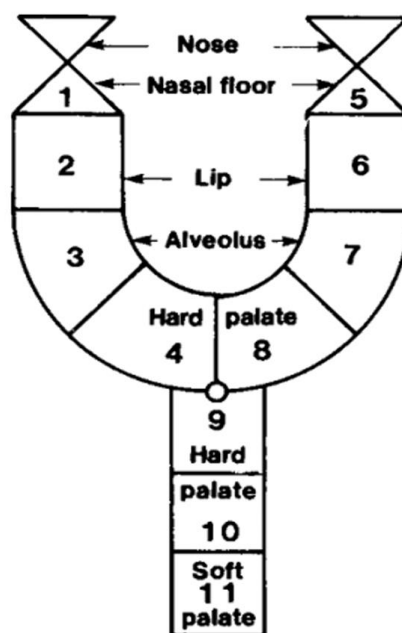


Figura 53. Clasificación de Millard 1976. Nose: Nariz, Nasal Floor: Piso nasal, Lip: Labios, Alveolus: Alveolo, Hard palate: Paladar duro, Soft palate: Paladar blando<sup>56</sup>.

### 3.3.5 Clasificación de la ACPA por Harkins (1962)

Propuesta por Harkins y sus colaboradores en la Asociación Americana de Paladar Hendido (ACPA). Este sistema de clasificación integral se basa en el concepto de embriología, el cual divide anatómicamente las hendiduras en cuatro grupos; debe de describir la ubicación (izquierda, derecha, línea media), extensión ( $\frac{1}{3}$ ,  $\frac{2}{3}$ , completo) y ancho de la hendidura (Tabla 14)<sup>51,55</sup>.

Tabla 14. American Cleft Palate-Craniofacial Association (ACPA) clasificación	
1. Hendiduras prepalatinas (Hendidura de labio y paladar primario embriológico)	a. Labio hendido
	b. Alveolo hendido
	c. Labio, alveolo y paladar primario hendidos
2. Hendiduras palatinas- (Hendidura del paladar secundario embriológico)	c. Paladar duro hendido
	d. Paladar blando hendido
	e. Paladar duro y paladar blando hendidos
3. Hendiduras prepalatinas y palatinas	
4. Hendiduras faciales distintas de las prepalatinas y palatinas	a. Proceso mandibular hendido
	b. Hendiduras naso-oculares
	c. Hendiduras oro-oculares
	d. Hendiduras oroaurales

Tabla 14. Clasificación de la ACPA 1962. Abreviatura: ACPA: American Cleft Palate-Craniofacial Association<sup>20,47</sup>.

### 3.3.5.1 Clasificación de Spina (1973)

Victor Spina sugirió una modificación a la clasificación internacional presentada por la ACPA, con el fin de realizar la terminología más precisa haciendo referencia a una estructura anatómica específica y hacer que el sistema de clasificación fuera más sencillo de comprender, de enseñar, más manejable de memorizar y con mayor aplicación para la comunicación interdisciplinaria e internacional<sup>20</sup>.

Sin embargo, se consideró una modificación mínima de una clasificación anterior, Spina agregó el parámetro de hendiduras faciales raras (Tabla 15). El punto de referencia para la categorización es el agujero incisivo, denominado "foraminal"<sup>33,47</sup>.



Tabla 15. Clasificación de Spina			
Grupo I. Hendiduras de agujeros preforaminales (Hendiduras que se encuentran por delante del agujero incisivo), hendiduras del labio con o sin hendidura alveolar.	A.	Unilateral	1. Total
			2. Parcial
	B.	Bilateral	1. Total
			2. Parcial
	C.	Mediana	1. Total
			2. Parcial
Grupo II. Hendiduras transforaminales (Hendiduras de los labios, alvéolo y paladar)	B.	Unilateral	1. Derecha
			2. Izquierda
	A.	Bilateral	
Grupo III. Hendiduras postforaminales.			1. Total
			2. Parcial
Grupo IV. Hendiduras faciales raras			

Tabla 15. Clasificación de Spina 1973<sup>47</sup>.

\*Modificado de Alonso N, et al. Cleft lip and palate treatment: a comprehensive guide.

### 3.3.6 Clasificación LAHSHAL (1989)

Es un sistema de registro para el diagnóstico de malformaciones de labio y paladar hendido introducido por Otto Kriens, que se basa en la anatomía del paciente para facilitar el registro durante el examen clínico. LAHSHAL (Figura 54) es un acrónimo por sus siglas en inglés de los términos labio (L), alvéolo (A), paladar duro (H) y paladar blando (S) que son estructuras involucradas en las hendiduras; y van desde el lado derecho (Primeras tres letras) al izquierdo (Últimas tres letras) en donde se puede hacer distinción entre unilaterales y bilaterales así como la extensión de la misma. Las hendiduras totales o completas se clasifican en letras mayúsculas y por otro lado las parciales o incompletas se indican con letras minúsculas. Incluso, se emplean símbolos para describir otras alteraciones, como<sup>33,55,56</sup>:

- \* Indica una hendidura mínima como muescas o paladar hendido submucoso.
- • Indica que la estructura anatómica no presenta afectación.
- + En el apartado de L cuando está presente la banda de Simonart.
- 1,2,3,4 Valor numérico para indicar la gravedad de la hendidura.

Esta clasificación es muy detallada, tiene potencial y amplitud en la descripción de hendiduras y se puede emplear para registros electrónicos; la desventaja es que no es completamente conocido por el personal de salud o no han aterrizado en su totalidad el uso del sistema.

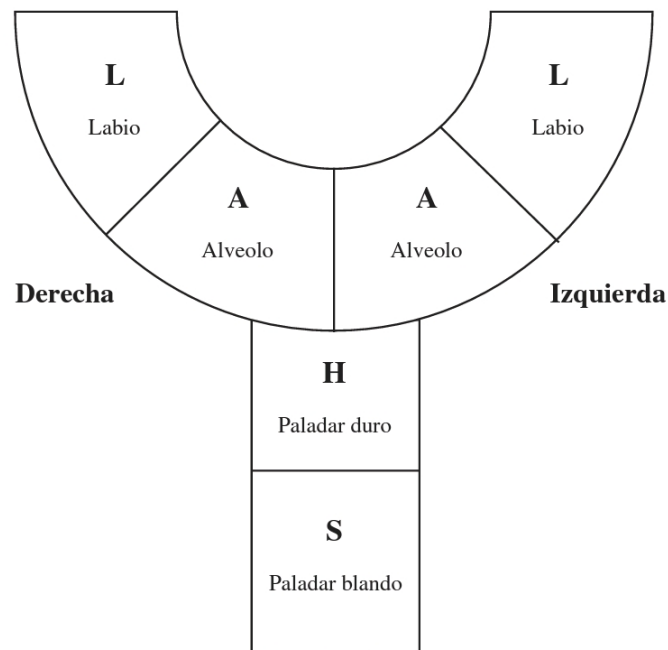


Figura 54. Clasificación de LAHSHAL 1989<sup>57</sup>.

### 3.3.7 Diagrama de reloj Lima (2009)

El diagrama es un círculo dividido en cuatro áreas que representan cada componente del labio y paladar hendido el cual diseñó Percy Rossell Perry. Se emplea para seleccionar la mejor técnica quirúrgica en función de la severidad del paladar hendido y la deficiencia del tejido, ya que incluye el índice palatino el cual es un método para la evaluación del paladar hendido. El índice manifiesta la cantidad de tejido blando disponible para colgajos palatinos y la relación con el ancho de la hendidura a tratar<sup>47</sup>.

Cada una de las áreas representa la estructura afectada por la hendidura<sup>56</sup>:

- Nariz
- Labio
- Paladar primario
- Paladar secundario

De acuerdo con las mediciones, se dividen las cuatro áreas en tres porciones cada una, clasificando al índice en tres grados de severidad<sup>47,56</sup>:

- Leve
- Moderado
- Severo

Se asignan los números del reloj que van del 1 al 12 a cada grado de severidad (Figura 55)<sup>56</sup>.

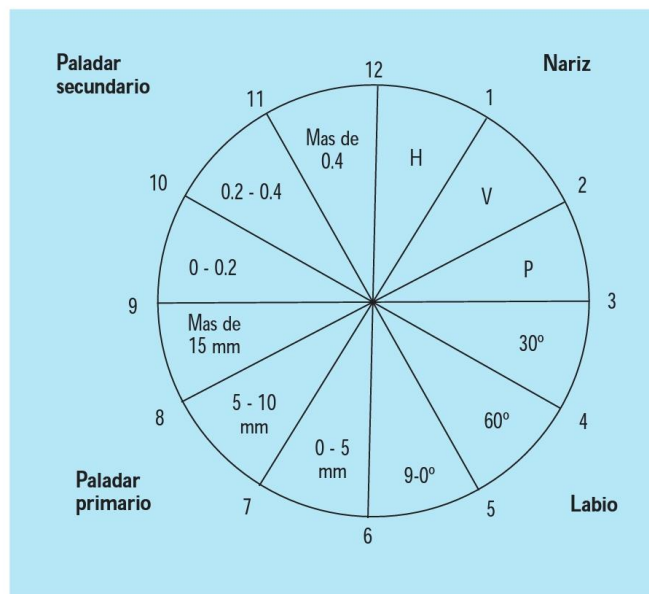


Figura 4. Esquema de reloj del programa Outreach Surgical Center Lima

Figura 55. Esquema de reloj del programa Outreach Surgical Center Lima<sup>58</sup>.

### 3.3.8 Notación CLAP abreviada (2015)

Alexander Allori propuso una forma estructurada universal para la descripción de fenotipos de labio y/o paladar hendido. Se describe como acrónimo CLAP de acuerdo con la sigla de hendidura (C mayúscula), labio (L), alvéolo (A), paladar (P). La notación CLAP se lee de izquierda a derecha y se traduce a la forma estructurada<sup>47</sup>.

Esta clasificación (Figura 56) incluye la afectación y representación anatómica (Letras mayúsculas), lateralidad (Unilateral [u]; bilateral [b]; mediana [med]), severidad (Completa [c]; incompleta [i]; forma menor, microforma o mini-microforma [m]) y morfología del componente

postforaminal (Úvula bífida [bu]; paladar hendido submucoso, con o sin úvula bífida [sm]; hendidura de Veau I del paladar blando [v1]; hendidura de Veau II del paladar blando y duro secundario, hasta el agujero incisivo [v2]; hendidura de Veau III unilateral del paladar blando y duro secundario a través del paladar primario y el alvéolo [v3]; hendidura bilateral Veau IV del paladar blando y duro secundario a través del paladar primario y el alvéolo [v4])<sup>20</sup>.

Es importante considerar que para casos bilaterales se describe la asimetría (a), y para unilaterales se especifica<sup>20,55</sup>.

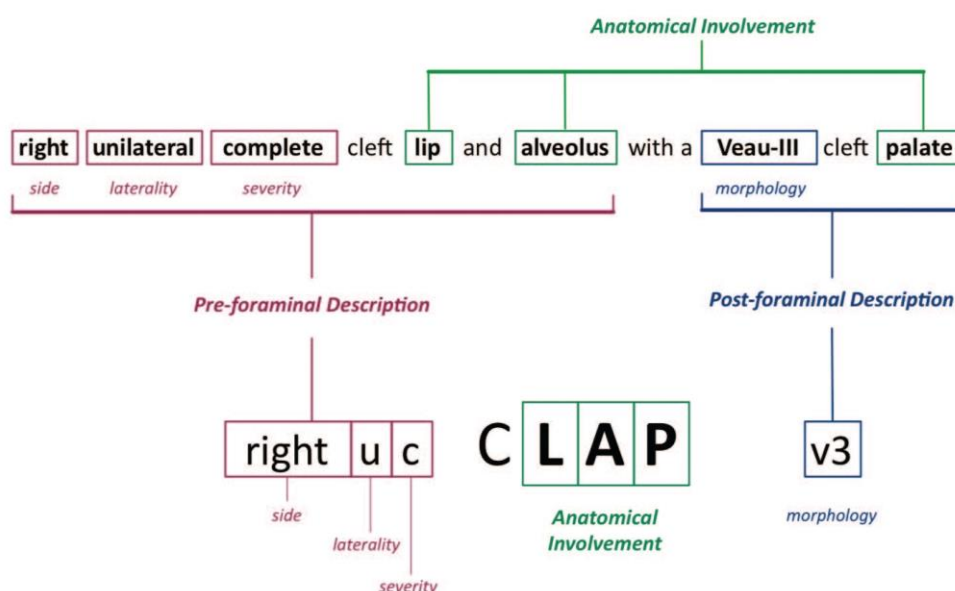


Figura 56. Ejemplo de uso de la clasificación CLAP 2015<sup>20</sup>.

### 3.3.9 Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas de Salud Relacionados, 11ª Revisión (CIE-11) Versión de la OMS 2023

La Clasificación Internacional de Enfermedades por sus siglas CIE, brinda un lenguaje común que proporciona al personal de salud compartir información estandarizada a nivel mundial. En su 11ª revisión la CIE-11 es la versión más actual para el registro y notificación de estadísticas de mortalidad y morbilidad a nivel nacional e internacional acerca de

enfermedades en atención primaria, secundaria y terciaria; esta recolección de datos y estadísticas respaldan los sistemas de pago, planificación de servicios, administración de calidad y seguridad así como, la investigación de servicios de salud descritos en el esquema 2<sup>59</sup>.



Esquema 2. Funciones de la CIE-11 (Internacional)<sup>60</sup>.

Conforme a nuestro tema de interés, la CIE-11 en el apartado 20: Anomalías del desarrollo en su primera sección nombrada “Anomalías estructurales del desarrollo que afectan principalmente a un sistema corporal” en su división “Anomalías estructurales del desarrollo de la cara, la boca o los dientes” encontraremos a las “Hendiduras de labio, alvéolo o paladar” con los códigos de la tabla 16.

Tabla 16. Hendiduras de labio, alvéolo o paladar	
<u>LA40</u> labio hendido	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>LA40.0</u> labio hendido, unilateral</li> <li>• <u>LA40.1</u> labio hendido, bilateral</li> <li>• <u>LA40.2</u> labio hendido, medial</li> </ul>
<u>LA41</u> labio hendido y alvéolo	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>LA41.0</u> labio hendido y alvéolo, unilateral</li> <li>• <u>LA41.1</u> labio hendido y alvéolo, bilateral</li> </ul>
<u>LA42</u> paladar hendido	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>LA42.0</u> paladar duro hendido</li> <li>• <u>LA42.1</u> paladar blando hendido</li> <li>• <u>LA42.2</u> úvula hendida</li> </ul>
<u>LA4Y</u> Otras hendiduras específicas de labio, alveolo o paladar	
<u>LA4Z</u> Hendiduras de labio, alveolo o paladar, no específicas	

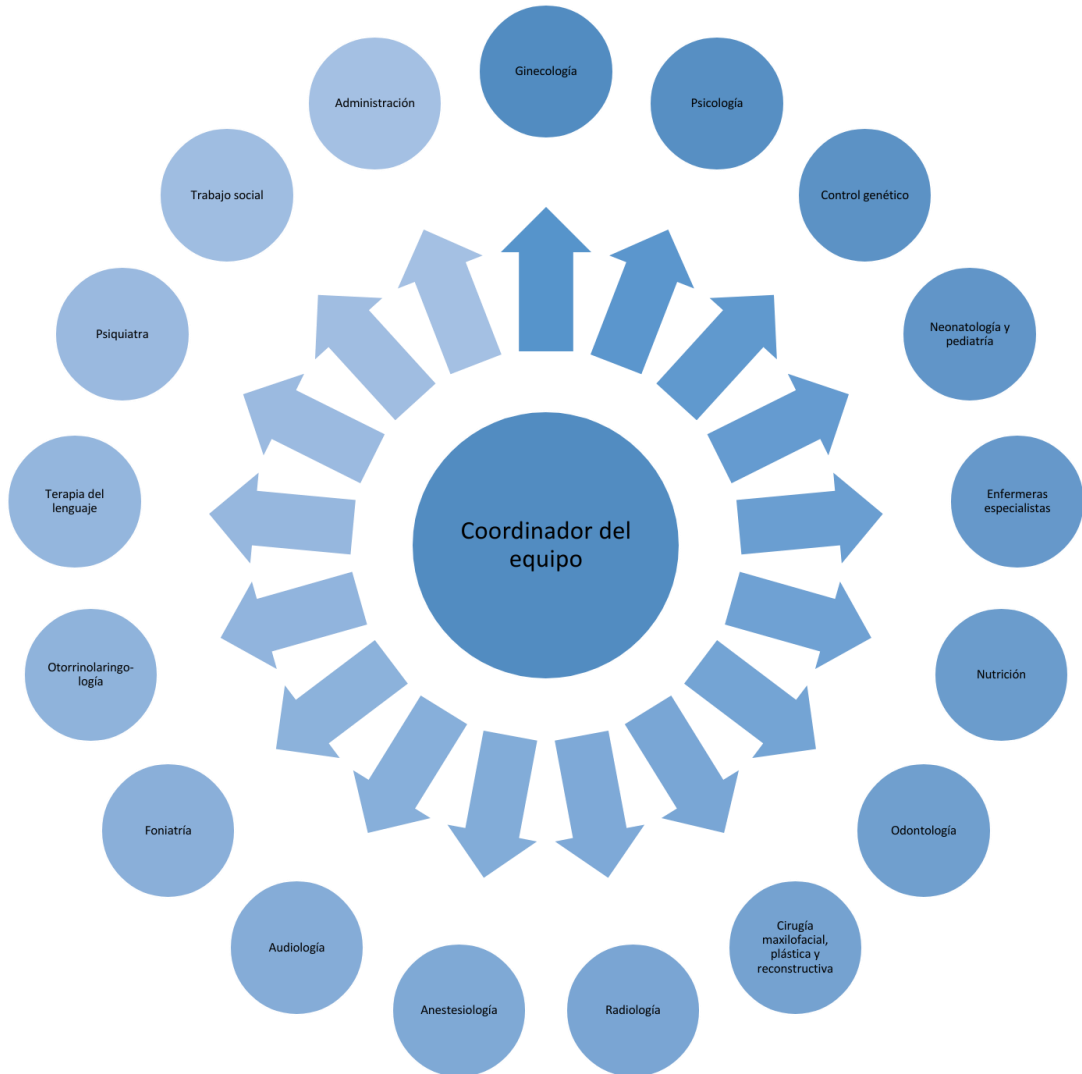
Tabla 16. CIE-11 para Anomalías estructurales del desarrollo de la cara, la boca o los dientes<sup>61</sup>.

La importancia del uso de la clasificación de LPH para el correcto manejo interdisciplinario radica en mejorar la comunicación entre los profesionales de la salud para la atención y control a corto, mediano y largo plazo de los pacientes en las diferentes áreas de intervención así como la evaluación de datos de investigación y administración a nivel mundial. De esta manera, se requiere un sistema único universalmente aceptado y aplicado, con las características descritas anteriormente que desafortunadamente aún no existe, en consecuencia se invita a todo el sector salud disponer de las clasificaciones que proporcionen mayor mérito en la práctica clínica interprofesional.

### 3.4 Manejo interdisciplinario

Los pacientes que padecen labio y/o paladar hendido presentan múltiples problemas o alteraciones funcionales y estéticas por lo que, requieren diversos procedimientos de atención desde la etapa prenatal y continúa su tratamiento a lo largo de su vida. De modo que su manejo debe ser por medio de un equipo multidisciplinario e interdisciplinario conformado por distintas áreas y especialidades de la salud las cuales se mencionan en el esquema 3, con el propósito de garantizar que la atención que se brinde se efectúe de manera coordinada, coherente y oportuna en las evaluaciones

y tratamientos de acuerdo con las necesidades médicas, psicológicas y de desarrollo general que requiere el cuadro clínico del paciente como de su familia<sup>62-65</sup>.



Esquema 3. Equipo multi e interdisciplinario en la atención a pacientes con labio y paladar hendido<sup>66,67</sup>.

\*Modificado de Sharma G. Orthodontic Management of Cleft Lip and Palate Patients Current Treatment of Cleft Lip and Palate.

Actualmente no existe un manejo estandarizado para la atención de labio y/o paladar hendido que se haya aprobado por todos centros que tratan a la malformación craneofacial. Sin embargo, la ACPA en el año 2022 desarrolló un proceso de aprobación para proporcionar los siguientes aspectos<sup>63-65</sup>:

- Estándares que identifican las características esenciales de calidad para la conformación y funcionamiento del equipo con el fin de hacer factible la atención en conjunto.
- Información determinada para los pacientes, familiares o cuidadores acerca de los servicios brindados por los equipos que acatan los estándares determinados.

Los estándares para la atención han transcurrido por una revisión exhaustiva y representan las condiciones necesarias para la aprobación y calidad de los equipos interdisciplinarios de especialistas de la salud que dan servicio a personas con labio y/o paladar hendido y afecciones craneofaciales. Estos se resumen en seis componentes indispensables, indistintamente del tipo de afección<sup>64,65</sup>.

1. Composición del equipo
2. Gestión de equipos y responsabilidades
3. Comunicación entre paciente y familiares o cuidador
4. Competencia cultural
5. Servicios sociales y psicológicos
6. Evaluación de resultados

Una vez que se a diagnosticado al paciente con LPH en la etapa prenatal o postnatal, se hace la referencia al tratamiento del equipo multidisciplinario donde los integrantes evaluarán el caso de manera individual para que posteriormente las áreas de la salud trabajen interdisciplinariamente, tomando en consideración la importancia de los primeros 1000 días vida del paciente con LPH; en el esquema 4 se describe la distribución de los días<sup>52</sup>.



Esquema 4. Primeros 1000 días del niño por labio y paladar hendido<sup>52</sup>.

\*Fuente propia



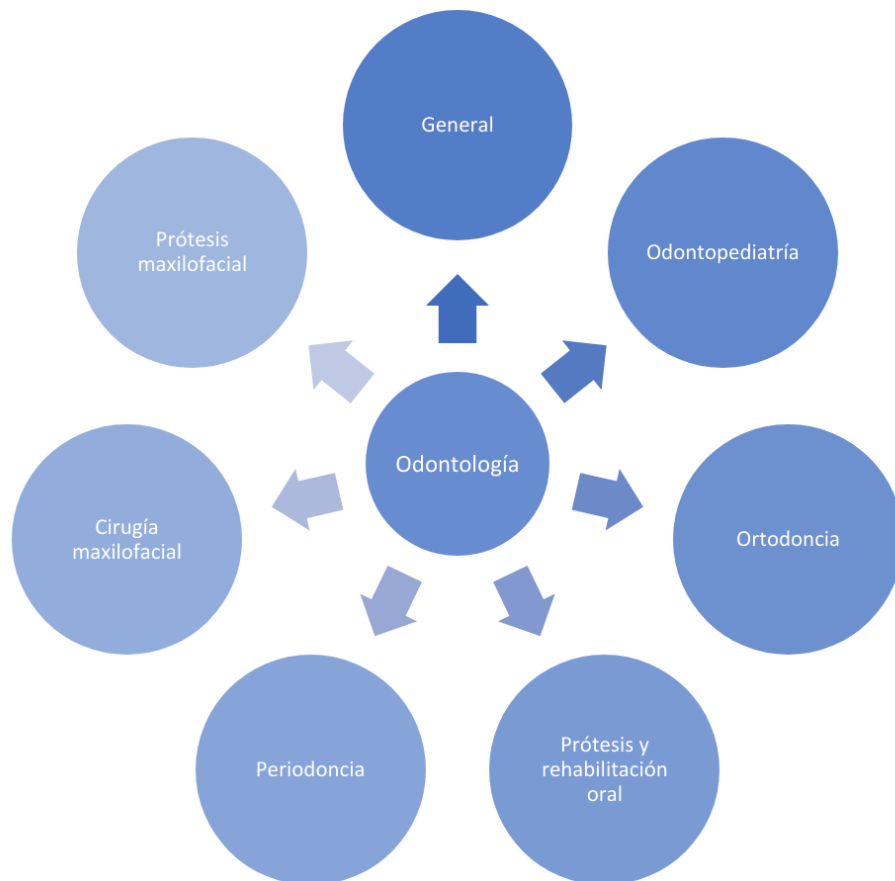
---

El manejo interdisciplinario brinda numerosas ventajas, ya que ofrece la valoración integral del paciente así como la evaluación individualizada de cada profesional de la salud con base en la evidencia y conocimiento de las diferentes especialidades para conseguir un plan de tratamiento óptimo, diseñado desde la perspectiva de las áreas involucradas, lo que permite la toma de decisiones compartida; de esta manera logran un mayor control en la planificación integral, seguimiento del caso, atención, reinserción social y familiar lo que lleva a una mejor calidad de vida. Esta organización del equipo permite una comunicación continua entre el clínico con los pacientes y familiares permitiendo un vínculo de confianza mutua, lo cual favorece que la información que se proporcione contemple recomendaciones de cada uno de los tratamientos, alternativas y factores de riesgo asociados<sup>62,68</sup>.

Entre el equipo interdisciplinario se distingue el papel del odontólogo desde el diagnóstico temprano de la anomalía, guiando al familiar en el correcto manejo del paciente tanto en el crecimiento como en el desarrollo, cabe destacar que es el principal responsable de la salud oral del paciente e interrelacionándose con otras especialidades para proporcionar un tratamiento integral, en el esquema 5 se mencionan las áreas de la odontología involucradas. Es de gran importancia conocer las anomalías orales que padecen los pacientes con tal defecto para brindar el tratamiento oportuno, rehabilitando los aspectos funcionales y estéticos<sup>69</sup>.

Frecuentemente se requiere un tratamiento ortodóncico complejo a largo plazo, debido a que los pacientes comúnmente presentan muchas variaciones y complicaciones en su aspecto esquelético, dental y médico, esto infiere la remisión a especialidades como la cirugía maxilofacial para generar un aspecto facial armónico, una oclusión funcional, estable y estética en la medida de lo posible. El ortodoncista participa en la vía de manejo en distintas etapas del crecimiento<sup>70</sup>:

- Etapa postnatal
- Entre los tres y seis meses de vida
- Etapa de la dentición mixta temprana
- Etapa de la dentición mixta tardía
- Etapa de la dentición permanente temprana
- Etapa de la dentición permanente tardía



Esquema 5. Especialidades odontológicas involucradas en el manejo interdisciplinario del labio y paladar hendido<sup>64,65,67</sup>.

\*Fuente propia

---

## **Conclusión**

En primer término, se arribó a la conclusión de que, es imprescindible para los profesionales de la salud el conocimiento del desarrollo embrionario de cabeza y cuello, en especial en el área odontológica debido a que las anomalías congénitas como labio y paladar hendido acontecen en diferentes procesos de la morfogénesis facial, provocando la afectación de las estructuras anatómicas de nariz, labios y paladar. Esta malformación craneofacial cuenta con altas tasas de incidencia y prevalencia a nivel mundial y nacional; más aún, este defecto muestra variabilidad en el grado de severidad clínica a causa de que su origen es multifactorial por lo que el manejo es multi e interdisciplinario con la finalidad de mejorar la calidad de vida del paciente.

El uso de las clasificaciones de LPH que se mencionan en la literatura cumplen la función como auxiliar de diagnóstico, estas tienen por objetivo organizar la información de manera que sea comprensible y concreta permitiendo un lenguaje común clave entre el personal de salud involucrado en el equipo por abordaje interdisciplinario, pese a lo cual siempre debe de ser clara, fácil de comprender y precisa con la finalidad de una comunicación mayormente factible y efectiva en las diferentes áreas de la salud para la atención y control a corto, mediano y largo plazo de los pacientes como de su familia, al igual que la evaluación de datos de investigación y administración a nivel mundial.

Actualmente no se dispone de una clasificación idónea que englobe los criterios potencialmente apropiados. En consecuencia, se requiere un sistema con mayor homologación aceptado y aplicado para su manejo a nivel mundial, nacional que por ende, proporcione un mejor abordaje en la práctica clínica interprofesional. En este trabajo de investigación se describió e identificó la relevancia del conocimiento y uso de los sistemas de clasificación de labio y/o paladar hendido, permitiendo la generación de nuevas líneas de investigación que consoliden la aplicación del tema de manera interdisciplinaria e interinstitucional.

---

## **Referencias bibliográficas**

1. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG, Moore KL. Embriología clínica [Internet]. 11a. edición. Elsevier; 2020 [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/I0txbu>
2. Sadler TW. Langman's medical embryology [Internet]. Fourteenth edition. Lippincott Williams and Wilkins; 2018 [citado 2023 Feb]. (Lippincott). Disponible en: <https://acortar.link/WaeYao>
3. Arteaga SM, García MI. Embriología humana y biología del desarrollo [Internet]. 2a edición. Editorial Médica Panamericana; 2017 [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/elbvFf>
4. Enlow DH. Crecimiento y desarrollo prenatales de la cara. En: Saunders WB, editor. Crecimiento Maxilofacial. 3a. ed. México, D.F: Editorial; Interamericana Mc.Graw-Hill Inc.; 1998. p. 312-34
5. Palmero PJ, Rodríguez G. Labio y paladar hendido. Conceptos actuales. Acta méd. Grupo Ángeles [revista en la Internet]. 2019 Dic [citado 2023 Feb] ; 17(4): 372-379. Disponible en: <https://acortar.link/gb04u6>
6. Disponible en: <https://acortar.link/cEeWay>  
<https://acortar.link/LQ6GHs>
7. Huizing EH. Cirugía nasal reconstructiva funcional [Internet]. Segunda edición. Amolca; 2018 [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/MOOyj8>
8. Ruiz EG. El moldeamiento naso-alveolar en niños con fisura labiopalatina [tesis doctoral- Internet]. Sevilla: Facultad de Odontología, Universidad de Sevilla; 2016 [citado 2023 Mar]. Disponible en: <http://hdl.handle.net/11441/55539>
9. Habbaby AN. Introducción. Enfoque integral del niño con fisura labiopalatina. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2000. p. 1-2.
10. Chaput B, Meresse T, de Bonnecaze G, Eburdery H, Vairel B, Sadeler A, et al. Cirugía reparadora de los labios. EMC - Cirugía

- 
- plástica reparadora y estética [Internet] 2018 [citado 2013 Mar]; 26(2):1-17. Disponible en: <https://acortar.link/N51hQr>
11. Rossell PP. Atlas of Operative Techniques in Primary Cleft Lip and Palate Repair [Internet]. 1st ed. 2020. Springer International Publishing; 2020 [citado 2023 Mar]. Disponible en: <https://acortar.link/hpGe8H>
  12. Suárez PG, López TJ. Caracterización anatómica de la región palatina-revisión de la literatura [tesis de licenciatura- Internet]. Cuenca; 2022 [citado 2023 Mar]. Disponible en: <http://dspace.ucuenca.edu.ec/handle/123456789/39984>
  13. Disponible en: <https://acortar.link/357Rs5>
  14. Worley ML, Patel KG, Kilpatrick LA. Cleft Lip and Palate. Clinics in Perinatology [Internet]. 2018 [citado 2023 Mar]; 45(4):661–78. Disponible en: <https://acortar.link/1Qp5rW>
  15. Bordoni N, Escobar RA, Castillo MR. Odontología pediátrica : la salud bucal del niño y el adolescente en el mundo actual. Editorial Médica Panamericana [Internet]; 2010 [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/k48Mqa>
  16. Llauradó, L. Treserra. Labio leporino: Evolución histórica. Rev. RAMB [Internet]. 1990 [citado 2023 Feb]; p. 31-39. Disponible en: <https://acortar.link/dS9h8g>
  17. Millard, D. Cleft Craft: The evolution of its surgery. [Internet]. Boston: Little Brown and Company; 1976 [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/Qbj6Wa>
  18. Kurzer S. A. Aspectos históricos del labio y el paladar hendidos. Med UPB [Internet]. 1985 [citado 2023 Feb]; 4(2):91-6. Disponible en: <https://revistas.upb.edu.co/index.php/medicina/article/view/6164>
  19. Bhattacharya S, Khanna V, Kohli R. Cleft lip: The historical perspective. Indian J Plast Surg. [Internet]. 2009 [citado 2023 Feb]; 42(S4-8). Disponible en: <https://acortar.link/wiSm1H>
  20. Allori AC, Mulliken JB, Meara JG, Shusterman S, Marcus JR. Classification of Cleft Lip/Palate: Then and Now. CLEFT PALATE-

- 
- CRANIOFACIAL JOURNAL [Internet]. 2017 [citado 2023 Feb]; 54(2):175–88. Disponible en: <https://acortar.link/boifTr>
21. Disponible en: <https://acortar.link/BprUB0>
  22. Disponible en: <https://acortar.link/eKftud>
  23. Rodríguez KL, Espitia GV. Revisión Narrativa: Evaluación E Intervención Fonoaudiológica En Niños Con Labio Fisurado. ART [Internet]. 2021 [citado 2023 Feb]; 20 (1): 1-10. Disponible en: <https://arete.iber.edu.co/article/view/2216>
  24. Organización Mundial de la Salud. Anomalías congénitas [Internet]. Ginebra; 2022. [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/YAN9Ep>
  25. Soheir S, Abou EE, Maha A, Wafaa MM, Mai A. Study of congenital malformations in infants and children in Menoufia governorate, Egypt. EJMHG [Internet]. 2018 [citado 2023 Feb]; 19(4). Disponible en: <https://acortar.link/QAGKuO>
  26. Durón RD, Granados MA, Canseco JL, Cuairán RV, Casenco JJ. Ortopedia prequirúrgica en pacientes de labio y paladar hendido unilateral: presentación de casos clínicos. Rev. Mex. de Ortod. [Internet]. 2017 [citado 2023 Feb]; 5(2). Disponible en: <https://acortar.link/mw8jJD>
  27. Lombardo AE. La intervención del pediatra en el niño con labio y paladar hendido. Acta pediatr. Méx [Internet]. 2017 [citado 2023 Feb]; 38(4). Disponible en: <https://acortar.link/Pkz6vo>
  28. American Cleft Palate Craniofacial Association. Introduction to Cleft and Craniofacial Conditions. [Internet]: ACPA [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/iXmLKg>
  29. Asociación Mexicana de Labio Paladar Hendido y Anomalías Craneofaciales, A.C. ¿Qué es el Labio Paladar Hendido? [Internet] AMLPH A.C.; 24 Junio 2020 [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/ijbXvm>
  30. Secretaria de Salud, Secretaría de Salud del Gobierno del Distrito Federal, Secretaría de la Defensa Nacional, Secretaría de Marina.

- 
- Norma Oficial Mexicana NOM-034-SSA2-2013, Para la prevención y control de los defectos al nacimiento. [Internet] México: 24 Junio 2014. [citado 2023 Feb]. Disponible en: <https://acortar.link/FOGvhh>
31. Coletta RD, Sunavala DG. Orofacial clefts: A compendium on non-syndromic cleft lip-cleft palate. ORAL DISEASES [Internet]. 2022 [citado 2023 Feb]; Disponible en: <https://acortar.link/4lt1Qr>
  32. Hammond NL, Dixon MJ. Revisiting the embryogenesis of lip and palate development. ORAL DISEASES [Internet]. 2022 [citado 2023 Feb]; 28(5):1306–26. Disponible en: <https://acortar.link/QOjzrl>
  33. Nasreddine G, El HJ, Ghassibe-Sabbagh M. Orofacial clefts embryology, classification, epidemiology, and genetics. Mutation Research-Reviews in Mutation Research [Internet]. 2021 [citado 2023 Feb];787. Disponible en: <https://acortar.link/PPZcGv>
  34. Sperber GH, Sperber SM. Embryogenetics of Cleft Lip and Palate. Cleft Lip & Palate [Internet]. 2013 [citado 2023 Feb ]; 3–33. Disponible en: <https://acortar.link/ffC9wl>
  35. Kummer A. Cleft palate and craniofacial conditions: A comprehensive guide to clinical management. 4th. ed. Burlington: Jones & Bartlett Learning; 2020.
  36. Pusapaz PD, Arturo TM, Arturo TD. Genética de las fisuras labiopalatinas: una visión general de los factores de riesgo genéticos y ambientales. Revista Med [Internet]. 2021 Jul [citado 2023 Feb];29(2):93–106. Disponible en: <https://acortar.link/VbkcUw>
  37. Paucar MN, Ortega LM, Téliz MM, Ramos MR. Etiología, diagnóstico y tratamiento de labio hendido, paladar hendido y labio/paladar en neonatos e infantes: Etiología, diagnóstico y tratamiento de fisura del labio y/o paladar en neonatos y lactantes. EOUG [Internet] 2023 [citado 2023 Feb]; 6(1):37-55. Disponible en: <https://acortar.link/fhkuUM>
  38. Tarun V, Prabhakar G, Sachin K, Rajat G, Tanu G, Harkanwal PS. Cleft of lip and palate: A review. Journal of Family Medicine and

- 
- Primary Care [Internet]. 2020 [citado 2023 Feb]; 9(6):2621–5. Disponible en: <https://acortar.link/7QKStD>
39. Agung S, Mala K, Coen PD, Dian AW, Indra M. The role of family history as a risk factor for non-syndromic cleft lip and/or palate with multifactorial inheritance. Dental Journal [Internet]. 2021 [citado 2023 Feb]; 54(2):108–12. Disponible en: <https://acortar.link/3kPDIE>
40. Fell M, Dack K, Sandy J, Wren Y, Lewis S, Chummun S. Maternal Cigarette Smoking and Cleft Lip and Palate: A Systematic Review and Meta-Analysis. Cleft Palate-Craniofacial Journal [Internet]. 2022 [citado 2023 Feb]; 59(9):1185-1200–1200. Disponible en: <https://acortar.link/rvHLHP>
41. Lopez BI. Assisted nursing: a case study of an infant with a complete unilateral cleft lip and palate. Journal of Human Lactation [Internet]. 2021 [citado 2023 Feb]; 37(2):419–24. Disponible en: <https://acortar.link/RfmXIG>
42. Mahamad IK, Prashanth CS, Srinath N. Genetic etiology of cleft lip and cleft palate. AIMS Molecular Science [Internet]. 2020 [citado 2023 Feb]; 7(4):328–48. Disponible en: <https://acortar.link/q5wp3w>
43. Alois CI, Ruotolo RA. An overview of cleft lip and palate. JAAPA : official journal of the American Academy of Physician Assistants [Internet]. 2020 [citado 2023 Feb]; 33(12):17-20–20. Disponible en: <https://acortar.link/1APwE5>
44. Domínguez RB, Domínguez CS. Experiencia de la Clínica de Labio y Paladar Hendido del Hospital General de Tlaxcala: logros para la reinserción social completa de los pacientes tratados. Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana [Internet]. 2020 [citado 2023 Feb]; 46(1):107–12. Disponible en: <https://acortar.link/VlhDqY>
45. Asociación Mexicana de Labio Paladar Hendido y Anomalías Craneofaciales, A.C. [Internet] AMLPH A.C.; 2022 [citado 2023 Feb]; [1 pantalla]. Disponible en: <https://www.amlphac.org/>
46. Tresserra L. Tratamiento del labio leporino y fisura palatina. Barcelona: Jims; 1977.



- 
47. Alonso N, Raposo AC. Cleft lip and palate treatment: a comprehensive guide. Springer [Internet]; 2018 [citado 2023 Mar]. Disponible en: <https://acortar.link/WMmXzD>
  48. Bardach J, Salyer K. Surgical techniques in cleft lip and palate. St. Louis: Mosby; 1991.
  49. Yao J, Xu J. Atlas of cleft lip and palate & facial deformity surgery [Internet]. 1st edition. Springer; 2020 [citado 2023 Mar]. Disponible en: <https://acortar.link/BsDGTH>
  50. Abdulgani A, Watted N, Muhamad A. Cleft Lip and Palate: Clinical Update. IOSR-JDMS [Internet] 2019 [citado 2023 Mar]; 18(6): 60-65. Disponible en: <https://acortar.link/JJ66IP>
  51. Leiva N, Stange C, Ayala F, Fuentes V. Clasificación anatómica: una propuesta para categorizar las fisuras labiopalatinas. Odontología Sanmarquina [Internet]. 2019 Sep 1 [citado 2023 Mar 9];22(3):245–9. Disponible en: <https://acortar.link/l9F5Bv>
  52. Karakochuk CD, Whitfield KC, Green TJ, Kraemer K. The biology of the first 1,000 days [Internet]. CRC Press; 2017 [citado 2023 Mar]. Disponible en: <https://acortar.link/LsJcRc>
  53. Ji C, Yang Z, Yin L, Deng X, Pan Q, Lu B, et al. The application of three-dimensional ultrasound with reformatting technique in the diagnosis of fetal cleft lip/palate. Journal of Clinical Ultrasound [Internet]. 2021 May 1 [citado 2023 Mar];49(4):307-314–314. Disponible en: <https://acortar.link/LVHtjf>
  54. Deng X, He S, Wu Q, Weng Z, Yang M, Liu M. Prenatal Diagnosis of Fetal Cleft Lip and Palate with Three-Dimensional Ultrasound Information Technology. Scientific Programming [Internet]. 2021 Jan 1 [citado 2023 Mar]; 2021. Disponible en: <https://acortar.link/6mAerR>
  55. Houkes R, Smit J, Don Griot P, Breugem C, Mossey P, Persson M, et al. Classification Systems of Cleft Lip, Alveolus and Palate: Results of an International Survey. Cleft Palate-Craniofacial Journal [Internet]. 2023 Feb 1 [citado 2023 Mar];60(2):189-196–196. Disponible en: <https://acortar.link/88XJ26>

- 
56. Rani MS, Chickmagalur NS. Classification of cleft lip and cleft palate- A review. AED. [Internet] 2011 [citado 2023 Mar]; 3(2). Disponible en: <https://acortar.link/m4Jodk>
  57. Gómez CV, López JC, Macías GA, Nieto SI, Aneiros FL. Protocolo ortopédico-ortodóncico de actuación en pacientes con fisura labio-alveolar y palatina. Odontol. Pediatr. [Internet] 2017 [citado 2023 Mar]; 25(3). Disponible en: <https://acortar.link/Wte5et>
  58. Nueva clasificación de severidad de Fisuras Labiopalatinas del Programa Outreach Surgical Center Lima - Perú. Acta Médica Peruana, ISSN 1018-8800, Vol 23, N° 2, 2006, pags 59-66 [Internet]. 2006 [citado 2023 Mar]; Disponible en: <https://acortar.link/TWI25H>
  59. Harrison JE, Weber S, Jakob R. ICD-11: an international classification of diseases for the twenty-first century. BMC Med Inform Decis Mak [Internet]. 2021 [citado 2023 Feb]; 21 (6): 206. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s12911-021-01534-6>
  60. World Health Organization [Internet]. WHO. ICD-11 International Classification of Diseases 11th Revision; 2023 [citado 2023 Feb]; [1 pantalla]. Disponible en: <https://acortar.link/ui99aB>
  61. World Health Organization [Internet]. WHO. ICD-11 for Mortality and Morbidity Statistics; 2023 [citado 2023 Feb]; [1 pantalla]. Disponible en: <https://icd.who.int/browse11/l-m/en#>
  62. López ML, Márquez JF, Cedeño YE, Reyes EV, Avilés S, Castillo EE et al. Factores asociados al éxito del tratamiento del labio y paladar hendidos. Arch Inv Mat [Internet]. 2022 [citado 2023 Abr];13(2):87-93. Disponible: <https://dx.doi.org/10.35366/108724>
  63. Wadde K, Chowdhar A, Venkatakrisnan L, Ghodake M, Sachdev SS, Chhapane A. Protocols in the management of cleft lip and palate: A systematic review: Running Title: Management of Cleft Lip and Palate. Journal of stomatology, oral and maxillofacial surgery [Internet]. 2022 Nov 21 [citado 2023 Abr ]; Disponible en: <https://acortar.link/lmXmNj>

- 
64. ACPA. Standards for Approval of Cleft Palate and Craniofacial Teams. [Internet]. 2022 [citado 2023 Abr] Disponible en: <https://acortar.link/R4o9Ss>
  65. Parameters For Evaluation and Treatment of Patients With Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Differences. The Cleft Palate Craniofacial Journal. [Internet] 2018 [citado 2023 Abr] ;55(1):137-156. Disponible en: doi:10.1177/10556656177395
  66. Sharma G. Orthodontic Management of Cleft Lip and Palate Patients Current Treatment of Cleft Lip and Palate. IntechOpen [Internet] 2020. [citado 2023 Abr] Disponible en: <https://acortar.link/0LoujX>
  67. AMLPH A.C. Manejo multidisciplinario en LPH. [Internet] 2020 [citado 2023 Abr] Disponible en: <https://acortar.link/PRckrr>
  68. Palacios VD, Alvear CM, Alvarado CA, Reinoso QS. Atención integral del paciente con labio y paladar fisurado. Rev. Oactiva UC Cuenca. [Internet] 2020 [citado 2023 Abr]; 5(2), pp. 27-30. Disponible en: <https://acortar.link/GUMXZF>
  69. Sánchez PM, Galvis AJ. Anomalías dentales de los pacientes con labio y paladar hendido: revisión de la literatura. Rev. Nac Odontol. [Internet] 2019 [citado 2023 Abr]; 15(29):1-17. Disponible en: <https://acortar.link/AWwbOQ>
  70. Current Treatment of Cleft Lip and Palate [Internet]. IntechOpen; 2020 [citado 2023 Abr]. Disponible en: <https://acortar.link/0iT4DU>