

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXCO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES PARA LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO

**MANEJO QUIRURGICO DEL LABIO HENDIDO CENTRAL EN
PACIENTES CON HOLOPROSENCEFALIA**

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE
CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA

AUTOR:

DRA. MARIA ZULEMA CANTU CANTU

ASESOR:

DR ALEJANDRO DUARTE Y SANCHEZ

MEXICO DF, FEBRERO 2006



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.

DR. MAURICIO DI SILVIO LOPEZ
SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

DR. RAMON CUENCA GUERRA
JEFE DE SERVICIO DE CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA

DR ALEJANDRO DUARTE Y SANCHEZ
ASESOR DE TESIS

DRA. MARIA ZULEMA CANTU CANTU
AUTOR DE TESIS

AGRADECIMIENTOS:

Agradezco a Dios por haberme dado la oportunidad de llegar a esta etapa de mi vida, y en la realización de este documento, tesis, que es un esfuerzo para cumplir la meta y uno más de los sueños por los que he luchado.

Le doy las gracias a mi madre por creer en mí, apoyarme en todo momento e impulsarme, gracias a mi padre por haberme enseñado a mantenerme firme, creer en mis propios sueños así como canalizar todas mis energías hasta realizarlos y obtener lo que deseo.

Agradezco a mis hermanas y hermano, Julieta y Luz María por siempre estar dispuestas a escucharme, a Juana por ser parte de este plan que ha sido ser cirujano.

Al bombón por escucharme, aconsejarme y darme el apoyo que necesito...

Gracias a mis maestros, Dr. Cuenca, Duarte, Rivas, Crespo, Herrán, Lugo, Reynoso, Shturman, por tener la paciencia para enseñarme, por guiar mi mano y así juntos poder hacer un buen acto quirúrgico... por mostrarme el camino correcto.

A Oliver mi amigo, confidente, compañero, paño de lágrimas, cómplice y mi marido postizo, por apoyarme, escucharme, soportarme y sobretodo por compartir conmigo el deseo de disfrutar la vida con nuestra particular forma de conducirnos y de vivirla.

A Alejandra por introducirme de alguna manera en la práctica privada.

Gracias a mis compañeros y amigos que han recorrido este camino conmigo, apoyándome entendiéndome y muchas veces soportándome.

Por supuesto a mi madre adoptiva en el servicio María, por ayudarme tanto en mi formación profesional, así como ser mi amiga, por ser mediadora y siempre esforzarse para que se nos de un trato justo. Gracias a Gina por su apoyo y su visto bueno de costumbre en los procedimientos de estética, por ser enfermera y anesthesióloga..., Gracias a Eli por tenernos

paciencia, A Chelito por ser nuestro paño de lágrimas y cómplice todas esas tardes de guardia y de castigo, a María Elena siempre con su gran disposición.

A Carolina por aguantarnos y apoyarnos en todos los papeleos administrativos que generalmente ni entendemos...

A Sol por ser una de mis enfermeras consentida, mi amiga y mi paciente, a Mabe por su picardía y su amabilidad... y a todos a aquellos que contribuyeron a mi formación como cirujano plástico....

INDICE

INDICE	5
RESUMEN	6
ABSTRAC	7
INTRODUCCION	8
JUSTIFICACIÓN	16
OBJETIVOS	17
MATERIAL Y MÉTODOS	18
RESULTADOS	19
DISCUSION	20
CONCLUSIÓN	22
FIGURAS	24
BIBLIOGRAFIA	29

RESUMEN

Objetivo: Describir la técnica quirúrgica empleada para el cierre de labio hendido central en el hospital “Federico Gómez”, así como analizar que pacientes podrán ser candidatos a un tratamiento quirúrgico.

Sede: Hospital de tercer nivel

Diseño: Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo.

Material y métodos: Se estudiaron a todos los pacientes con diagnóstico de holoprosencefalia que presentasen labio hendido central en un período de 15 años comprendido de Enero 1990 a Junio 2005. Se analizaron las variables: sexo, clasificación de DeMyer a la que pertenece, hallazgos radiológicos en el TAC, la presencia o no de anomalías asociadas como hipotelorismo, hipertelorismo, columnella presente, columnella bífida, ausencia de columnella, edad de la cirugía o cirugías y o edad de la defunción si fuere el caso.

Resultados: De 30 pacientes con holoprosencefalia y con de labio hendido central, (17 mujeres y 13 hombres) 10 se operaron (6 mujeres, 4 hombres). Se utilizo la técnica de Z plastia más colgajo romboidal para cierre de la fisura central y formación de columnella en un tiempo quirúrgico. Actualmente viven 4 pacientes, 2 femeninos y 2 masculinos. Los pacientes candidatos a cirugía son los que se encuentran en los grupos IV y V de la clasificación de DeMyer, siendo estos los de mayor sobrevivencia. La principal causa de muerte fue la neumonía, presentándose generalmente durante el primer año de vida.

Conclusión: La técnica quirúrgica empleada disminuye la morbilidad al realizar la reconstrucción o cierre de la fisura labial con la formación de columnella en un solo tiempo, obteniéndose resultados satisfactorios.

Palabras clave: labio hendido central, holoprosencefalia.

ABSTRAC

Objective: to describe surgical procedure for repayment of central cleft lip in the hospital “Federico Gómez” and to analyze whom would be candidates to surgical treatment.

Setting: Third level health care hospital.

Design: Retrospective, observational and descriptive study.

Material and methods: All patients with holoprosencephaly that shown central cleft lip were studied in a period of 15 years from January 1990 to June 2005. We analyzed the following variables: sex, stage in DeMyer s classification, radiographic findings; related deformities (hypotelorism, hypertelorism, columela present, columela bifida, absent columela), age of predominant surgical procedure, and age of death incase of.

Results from 30 patients with holoprosencephaly and central cleft lip (17 female, 13 male), 10 were operated (6 female, 4 male). We used Z plasty plus rhomboidal flap for repairmen of central cleft and creations of columela in the same procedure. Currently 4 patients are alive, 2 female and 2 male. Patient’s candidates for surgical procedure are those whom are in the IV and V groups from De Myer s clasifications, and they have more survival. Pneumony was the principal cause of death.

Conclusion: The surgical technique reduces morbidity because we make the reconstructions of cleft lip and columela in a single time, and with good results.

INTRODUCCION

El labio hendido central es una patología extremadamente rara y a menudo ocurre acompañada de severas deformidades craneofaciales, siendo la holoprosencefalia la más estudiada y que cubre un espectro de anormalidades intracraneales y del desarrollo medio facial como resultado de un desarrollo incompleto y separación de las estructuras de la línea media.¹

Existen 3 variantes de holoprosencefalia según el grado de severidad: alobar, semilobar y lobar. La forma más severa es la alobar cuando el telencéfalo falla en desarrollar dos evaginaciones laterales; el cerebro permanece como estructura única en lugar de formar ambos hemisferios cerebrales. Sin la formación normal de los 2 hemisferios cerebrales la cavidad prosencefálica permanece como un solo ventrículo, existe fusión del tálamo y ausencia del cuerpo calloso.² Consecuentemente, las anormalidades faciales en la línea media ocurren como resultado del origen celular embriológico común: el mesodermo precordial en conjunción con células de la cresta neural.¹

La incidencia de holoprosencefalia es estimada aproximadamente 1 en 15,000 o 5 a 12 por cada 100,000 nacidos vivos³, en el 25 a 30% de los casos se encuentra asociada a anormalidades cromosómicas, las cuales pueden ser trisomías, deleciones o duplicaciones, siendo la más común la trisomía 13.¹

En la mayoría de los casos de holoprosencefalia el feto no llega a término, y los que sobreviven tienen severas limitaciones funcionales, incluyendo retardo mental. Los hallazgos clínicos pueden ir desde ciclopía en los casos más severos y etmocefalia (grado extremo de hipotelorismo con proboscis), hasta defectos menores como hipotelorismo, retrusión del tercio medio facial, labio hendido central, arcada maxilar estrecha; generalmente tienen microcefalia y

los defectos óseos son alrededor del etmoides. El complejo nasal es hipoplásico con ausencia o deficiencia de la columnela, filtrum o prolabio. ^{1,3}

DEFINICION

El labio hendido central es una patología que consiste en la presencia de una fisura a nivel central del labio como su nombre lo indica, es una patología rara, que a menudo se acompaña de holoprosencefalia. Embriológicamente el defecto ocurre en el tiempo de diferenciación del ectodermo rostral dentro de las células de la cresta neural. Las células de la cresta neural al diferenciarse dan origen al cerebro y a las estructuras craneofaciales. ⁴

En el mismo tiempo que el cerebro se subdivide en 5 vesículas primitivas, la formación de la cara comienza. El proceso frontonasal da origen a las estructuras de la línea media, el etmoides, vómer, huesos nasales, premaxila, y crista galli. ^{1,4}

Otra terminología también utilizada es la de labio hendido central falso refiriéndose esto a una variedad rara de labio hendido bilateral completo que usualmente se asocia a holoprosencefalia, hipotelorismo o hipertelorismo. ⁵

INCIDENCIA

La incidencia de holoprosencefalia es aproximadamente 1 en 15,000.

ETIOPATOGENIA

La mayoría de los casos no esta asociada a factores hereditarios paternos, sin embargo se ha encontrado asociación a ciertas anomalías cromosómicas en un 25 a 50% de los casos, estas alteraciones incluyen trisomías deleciones y duplicaciones, siendo la mas frecuente la trisomía 13.

La disrupción de un gen puede ser vista en los casos sindromáticos o no sindromáticos siendo el síndrome de Smith -Lemli-Opitz el asociado, en el cual existe un bloqueo metabólico con disminución de la síntesis de colesterol, sugiriéndose así que niveles bajos de colesterol originan una modificación en la proteína SHH (Sonic Hedhog) resultando la holoprosencefalia y otras malformaciones asociadas a este síndrome^{2,6} En los casos no sindromáticos existen descubrimientos recientes que describen un gen responsable de la holoprosencefalia. Estos incluyen el SHH (cromosoma 7q36), ZIC2 (13q32), SIX3 (2p21) y TGIF (18p11.3) Otras de las probables etiologías que no se han comprobado es Diabetes Mellitus de la madre, infecciones virales así como el consumo de drogas. ¹

En la mayoría de los casos de holoprosencefalia el feto no llega a término, y en aquellos casos que sobreviven tiene severas limitaciones funcionales, incluyendo retardo mental. Los hallazgos clínicos pueden ir desde lo más severo ciclopía y etmoidocefalia que raramente sobreviven después de la infancia, hasta defectos menores de la línea media. estos defectos incluyen hipotelorismo, retrusión del tercio medio, fisura central, y arcada maxilar estrecha. El cráneo es generalmente microcefálico y los defectos óseos se centran alrededor del etmoides. El complejo nasal es hipoplásico con una deficiencia o ausencia columnelar, del filtrum o del prolabio.^{1,2,3.}

CLASIFICACION

La holoprosencefalia se clasifica en alobar, lobar y semilobar. Alobar es la que tiene las manifestaciones más severas en la cual los pacientes presentan agenesia premaxilar y fisura labial uni o bilateral. Aproximadamente la mitad de los niños que nacen con esta forma de holoprosencefalia mueren aproximadamente a los 4 o 5 meses de edad, 20 a 30% viven después de un año. La holoprosencefalia semilobar resulta de un pobre desarrollo de las estructuras del

cerebro anterior con una separación parcial en 2 hemisferios. En esta forma de enfermedad las anomalías faciales son leves o ausentes. Pacientes con holoprosencefalia lobar son considerados como la expresión menos severa de esta enfermedad. Estos pacientes pueden tener retardo mental leve a moderado, disfunción hipotálamo-hipofisiario, y problemas visuales.³

DeMyer^{4,5,7} clasifica la presentación de holoprosencefalia de acuerdo al grado de severidad, siendo este en forma decreciente:

Tipo I: ciclopía, una órbita mediana única y ojo con o sin proboscis-desarrollo nasal, morfología cerebral alobar.

Tipo II: etmocefalia: las órbitas están separadas y con una proboscis medial, cerebro alobar.

Tipo III: cebocefalia - hipotelorismo orbital con una proboscis única-pseudonariz con una apertura única, cerebro alobar.

Tipo IV: hendidura central del labio con hipotelorismo, puente nasal plano con ala, ausencia de septum y premaxila así como labio hendido central, cerebro usualmente alobar.

Tipo V: hipotelorismo con rudimentos faciales intermaxilares, cerebro semilobar o lobar.

DIAGNOSTICO Y MANEJO PRENATAL

Está descrito que el diagnóstico de malformaciones nasales se puede detectar en un ultrasonido. La nariz fetal en forma temprana desde las 3 a 4 semanas después de la concepción. Entre las malformaciones que pueden ser detectadas son aplasia nasal (arrinia), proboscis, cebocefalia, polirrinia, quistes dermoides nasales, así como desviaciones asociadas a labio y paladar hendido.⁸

Debido al alto riesgo de alteraciones cromosómicas asociadas a holoprosencefalia se debería de realizar cariotipo en todos los casos. Esto no es relevante para el manejo pero sin

embargo puede ser de suma importancia para el consejo genético y valorar el riesgo de recurrencia. Los análisis citogenéticos deben de ser en particular para Trisomía 13 y 18 del 7q36.

El diagnóstico prenatal es posible en embarazadas donde una traslocación balanceada puede ser detectada en cada uno de los padres o si hay una mutación conocida del gen SHH.³

El manejo de los fetos con holoprosencefalia alobar y semilobar es basado en su pobre pronóstico, la mayoría de los niños mueren después del nacimiento y existe retraso mental severo en los que sobreviven. Sin embargo la terminación del embarazo es común. Si el cariotipo es normal la presencia de otras anomalías nos podrán sugerir que tipo de síndrome específicamente presenta dicho producto.³

RIESGO DE RECURRENCIA

Se puede proponer consejo genético a los padres quienes han tenido un hijo con holoprosencefalia, sin embargo esto es complicado debido a la heterogeneidad de la malformación. Si ésta es causada por anomalías en el cariotipo el riesgo de recurrencia es de 1%, si la translocación está presente en alguno de los padres el riesgo es mayor.³

El diagnóstico de esta patología es de acuerdo a los hallazgos clínicos y apoyado en estudios de imagenología, como la tomografía axial computarizada la cual será de utilidad para determinar en que clasificación podemos incluir a nuestros pacientes y así después de clasificarlos y posterior a un período de observación podremos determinar los posibles candidatos a un tratamiento quirúrgico.³

TRATAMIENTO

No se ha desarrollado un una guía de tratamiento estandarizado para el manejo de los pacientes con holoprosencefalia por lo que el tratamiento es sintomático y de soporte, sin embargo el grado del tratamiento puede ser determinado por la extensión de la malformación.

En primera instancia los pacientes que sufren retardo mental leve podrían beneficiarse de la reparación del labio hendido central así como del paladar, mientras los pacientes que tienen desarrollo mental normal o cerca de lo normal con hipotelorismo e hipoplasia nasomaxilar pueden ser tratados simultáneamente con avance medifacial, expansión y reconstrucción nasal.⁶

El Dr. E. D. Voy reportó un paciente con una reparación exitosa de labio hendido central.⁸ El labio hendido central asociado con holoprosencefalia posee un problema único cuando se compara con el labio hendido clásico. Tiene una marcada deficiencia de tejidos blandos, ausencia de prolabio y columnella (Tipos I al IV), similar a lo que ocurre en pacientes con labio hendido bilateral que tiene escaso prolabio. Millard¹⁰ ha propuesto la utilización de un colgajo de Abbé del labio inferior para restaurar el tejido labial perdido y recrear el filtrum. Por la extensión del colgajo, se puede recrear una columnela con la parte más distal del colgajo. Sin embargo aunque ésta es una excelente opción para la reparación del labio hendido central, la utilización de un procedimiento en dos tiempos que produce una limitación en la apertura bucal representa un problema para la población pediátrica, siendo un reto extra en los pacientes con holoprosencefalia debido a que estos ya presentan por ende alteraciones para la alimentación así como restricción de la vía aérea y crisis convulsivas frecuentes.

Dadas las dificultades del manejo postoperatorio, y la incierta expectativa de vida, una reparación en un tiempo es ventajosa. Beasey inicialmente reportó esta opción¹¹. Los colgajos fueron tomados de la porción medial de cada segmento del labio superior y rotado

anteromedialmente para formar la columnella; de este modo el tejido remanente de la porción inferior del labio superior se rota en forma medial para completar la reconstrucción labial. En este caso los colgajos que formaron la columnella se necrosaron y el paciente murió a los 12 días por complicaciones pulmonares.

Pequeños colgajos cutáneos rotados del labio superior para crear la columnela, particularmente cuando son colocados con tensión, pueden tener una circulación frágil. Utilizar un colgajo de lóbulo nasal en poca cantidad parece una expectativa más viable.⁴ Otros autores han intentado transpolar las técnicas para la reparación de labio hendido bilateral con escaso prolabio, pero sin que la circunstancia sea la misma.⁹

La recreación del filtrum parece un problema más complejo, la mejor opción parecería ser otra vez tejido del labio inferior, otra opción es el uso de un injerto cutáneo, colocado sobre el tejido muscular previamente cerrado. Es útil revisar la reparación y reconstrucción nasal en casos donde existe una importante deficiencia de tejidos, para encontrar opciones viables en los casos particulares, con nuevas opciones como la colocación de pequeños expansores tisulares, pueden ser opciones en los pacientes cuya sobrevivencia y condiciones generales permitan una reparación secundaria.^{12,13}

Consideramos que la técnica empleada en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” es una buena alternativa quirúrgica para el manejo del labio hendido central ya que nos ofrece la opción de realizar el cierre de la hendidura labial central así como la reconstrucción columelar en un solo tiempo quirúrgico disminuyen la morbilidad del paciente.

La técnica consiste en la reconstrucción del labio hendido central y columnela en un tiempo mediante la elaboración de colgajos triangulares (Z plastías) las cuales se rotan en forma anterior y medial para formar la columnela, así como la formación de 2 colgajos del resto

de tejido labial superior los cuales serán avanzados medialmente para el cierre de la fisura labial; logrando así mismo elongación del filtrum.

JUSTIFICACION

El labio hendido central es una alteración craneofacial poco común que se presenta asociada a múltiples patologías del sistema nervioso central siendo la mas frecuente la holoprosencefalia; su común denominador es una falla o alteración en el desarrollo embriológico.

Debido a la asociación con dichas patologías es común que los productos no lleguen a término y que los nacidos vivos tengan una mortalidad temprana, por lo que existen pocos reportes en la literatura así como expectativas quirúrgicas para el manejo del labio hendido central de aquellos pacientes que sobreviven . Se realizó este estudio para mostrar la experiencia del hospital infantil “Federico Gómez” en el manejo de labio hendido central así como la técnica quirúrgica empleada en el cierre del mismo, teniendo esta técnica una modificación a lo ya descrito con anterioridad.

OBJETIVOS

- 1.- Describir la técnica quirúrgica empleada para el cierre de labio hendido central en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez”.
- 2.- Analizar cuales pacientes son candidatos reales a cirugía.
- 3.- Mostrar resultados.

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio cualitativo y retrospectivo del periodo de Enero 1990 a Junio 2005 en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” encontrando 30 pacientes con holoprosencefalia, siendo 17 femeninos y 13 masculinos, de los cuales se intervinieron quirúrgicamente para corrección de la fisura labial 10 pacientes, de estos; actualmente viven 4 pacientes, femenino de 11 y 3 años, masculino de 8 años y masculino de 14 años.

Los pacientes candidatos a tratamiento quirúrgico fueron aquellos que presentaron daño mínimo cerebral, ausencia de cuerpo calloso y o atrofia cortical leve, grupo IV y V de acuerdo a la clasificación de DeMyer.

La indicación quirúrgica fue en 4 pacientes atrofia cortical leve, insistencia del familiar en 2 casos, y en 4 casos decisión médica.

RESULTADOS

Se revisaron un total de 30 pacientes con el diagnóstico de labio hendido central asociado a Holoprosencefalia de los cuales 17 fueron del sexo femenino (56.7%), 13 del sexo masculino (43.4 %) como se muestra en la figura 1, relación hombre mujer 1:1.3 de estos pacientes se intervinieron quirúrgicamente 10 (33.3% del total): 6 mujeres (20%) 4 hombres (13.3%), mostrado en las figuras 2 y 3; 3 pacientes fueron tipo III, 5 fueron tipo IV, y 2 del tipo V, (figura 4) . El grupo que más se intervino es el que corresponde a tipo IV. El motivo para realizar la cirugía en el grupo de pacientes pertenecientes al tipo III fue debido a la insistencia del familiar aun de advertírsele de la elevada posibilidad de mortalidad posoperatoria a consecuencia de la patología de base. De las anomalías asociadas: 24 pacientes presentaron hipotelorismo, 6 hipertelorismo, 3 columnella duplicada, 27 sin columnella, 27 paladar hendido, 26 desnutrición y retraso psicomotor.

Actualmente de los 10 pacientes intervenidos quirúrgicamente sobreviven 4, lo que corresponde a un 40% de los pacientes operados (figura 5); siendo un 13.3 % del total de pacientes estudiados; 26 defunciones (86.4%), figura 6, de los cuales 20 pacientes 66.4% fue por neumonía siendo esta la principal causa, la mayoría de los pacientes fallecieron antes del año de edad. Tuvieron mejor sobrevida aquellos pacientes que presentaron daño mínimo cerebral, ausencia del cuerpo calloso, atrofia cortical leve: grupo IV y V de la clasificación de DeMyer. El resultado de la técnica quirúrgica la cual se muestra en la figura 7 fue satisfactorio. No se presentaron complicaciones como dehiscencia o necrosis de colgajos.

DISCUSION

Las opciones de tratamiento para los pacientes con holoprosencefalia dependen de la severidad del defecto. DeMeyer clasifica a estas malformaciones en 5 grupos, el más severo es el grupo I el cual se manifiesta con cerebro alobar y ciclopia, la forma mas leve es el grupo V en el cual existe labio hendido bilateral, hipotelorismo y nariz aplanada. Debido a que la mortalidad en los grupos I, II y III es alta, y que generalmente estos pacientes no llegan a la infancia no son candidatos a cirugía.¹ En este estudio realizado se decidió la intervención quirúrgica en pacientes del grupo III, IV y V, justificándose la cirugía de los del grupo III debido a la insistencia del familiar. En pacientes con holoprosencefalia semilobar Sadov et al sugiere que la reparación de labio hendido central en un solo tiempo esta indicada en aquellos casos donde hay un adecuado desarrollo y el paciente llega a un año de edad y que aun teniendo una pobre esperanza de vida en los pacientes con dicha patología, al ofrecer un tratamiento quirúrgico con corrección de labio y formación de columnella, mejoraremos la capacidad funcional de alimentación del paciente así como una mejor adaptación al entorno social y familiar.^{3,4}

Los pacientes del grupo IV y V generalmente viven más allá de la infancia, y pueden o no presentar retraso mental, siendo en algunos casos de coeficiente intelectual normal lo que los hace candidatos ideales a tratamiento quirúrgico no sólo la corrección de la fisura labial y la reconstrucción nasal sino a largo plazo corregir las anormalidades asociadas, considerando procedimientos craneofaciales más invasivos como Lefort III de avance.¹

El hecho de realizar una técnica quirúrgica que nos ofrezca una reconstrucción del labio hendido central más reconstrucción de la columnella en un solo tiempo disminuye la morbilidad y la mortalidad del paciente ya que este estará sometido en una sola ocasión al estrés quirúrgico y anestésico.¹

Observamos una alta mortalidad general de los pacientes estudiados lo que corresponde a la literatura mundial reportada. Así como la neumonía como la principal causa de muerte.¹⁴

CONCLUSIONES

El protocolo de diagnóstico para analizar y etapificar a los paciente que tienen holoprosencefalia es un examen clínico detallado, estudio cromosómico, tomografía axial computada y o resonancia magnética donde analizaremos las características morfológicas cerebrales.

Cuantificación de electrolitos sanguíneos para descartar alteraciones en el eje hipotálamo hipófisis suprarrenal, así como la evaluación del estado mental de paciente. Una vez detallado las características clínicas, morfológicas cerebrales y lo antes mencionado en la evolución global del paciente podremos decidir en que grupo de acuerdo a la clasificación de DeMyer pertenece y si es candidato o no a un tratamiento quirúrgico, siendo estos los pacientes que pertenecen al grupo IV y V de dicha clasificación, sin embargo se justifica el tratamiento quirúrgico en aquellos pacientes que bajo insistencia del familiar se realiza la intervención y que no caen en dicha clasificación advirtiéndose sobre la pobre supervivencia de los mismos.

La técnica utilizada en nuestros pacientes nos ofrece la ventaja de realizar una reparación en una sola etapa de la nariz con reconstrucción de la columella así como el cierre del labio hendido central, disminuyendo así el riesgo del paciente a ser sometido a varias intervenciones quirúrgicas y por lo tanto con un decremento de la morbilidad.

El realizar el cierre de fisura no solo conlleva a mejoría del paciente en cuanto a función nos referimos, es decir mejorar o facilitar la alimentación del producto, sino que mejoraremos la calidad de vida del mismo además de una fácil integración al núcleo familiar así como al entorno social en respuesta al mejoramiento de las características morfológicas faciales que le proporcionan un mejor aspecto al paciente sometido a tratamiento quirúrgico.

Por lo tanto la decisión del tratamiento quirúrgico debe de ser individualizada y

relacionando los factores tanto físicos como sociales así como la esperanza de vida del paciente. Sin embargo es importante mencionar que en el manejo de dichos pacientes se debe de evaluar los defectos esqueléticos que se presentan desde el nacimiento o a lo largo del desarrollo como lo son el hipo o hipertelorismo, falta de desarrollo del maxilar con la retrusión del mismo o deficiencia transversa, y la hipolasia nasal. El manejo satisfactorio de estas anomalías esqueléticas puede ir desde un abordaje intracraneal para el hipotelorismo, lefort III de avance, expansión maxilar etc. Haciendo el manejo de estos paciente multidisciplinario y en forma periódica para lograr un éxito en dicho tratamiento.

**TOTAL DE PACIENTES ESTUDIADOS CON
DIAGNOSTICO DE LABIO HENDIDO CENTRAL
ASOCIADO A HOLOPROSENFALIA
30 PACIENTES
FIGURA 1**

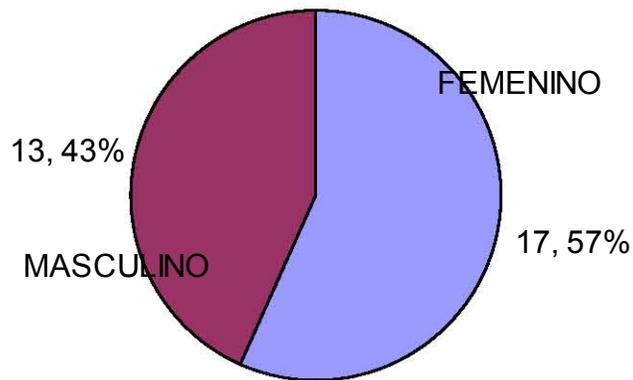
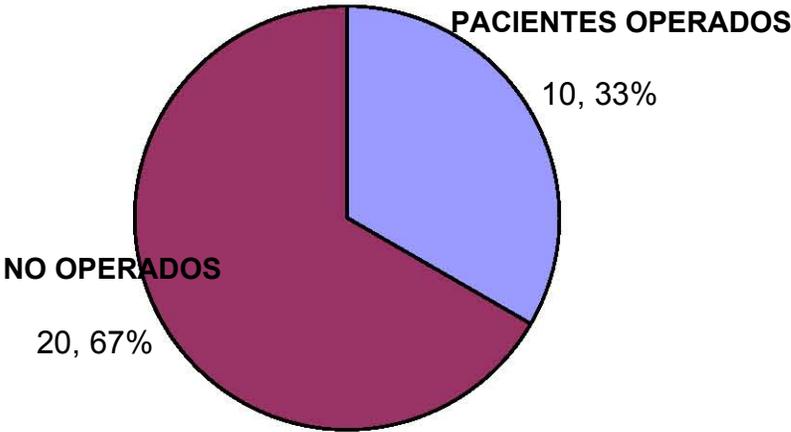
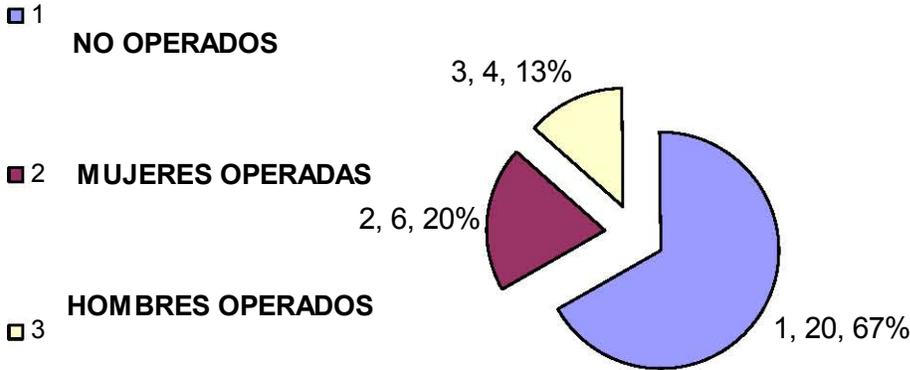


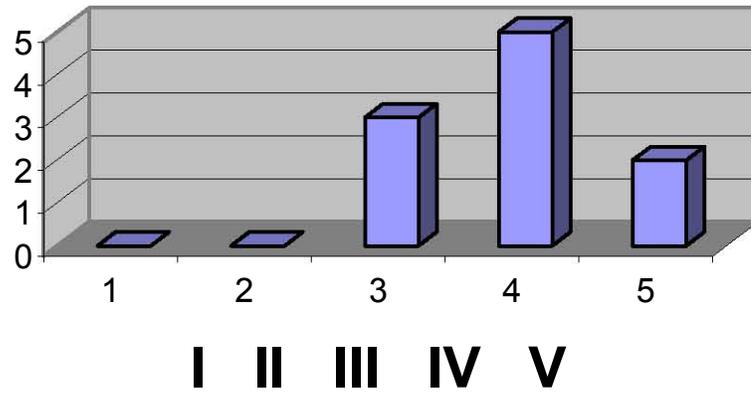
FIGURA 2
PORCENTAJE DE PACIENTES OPERADOS



RELACION HOMBRE MUJERES DE PACIENTES OPERADOS
FIGURA 3



**PACIENTES OPERADOS DE ACUERDO A LA CLASIFICACION DE DE MEYER
FIGURA 4**



**FIGURA 5
PACIENTES OPERADOS VIVOS EN LA ACTUALIDAD**

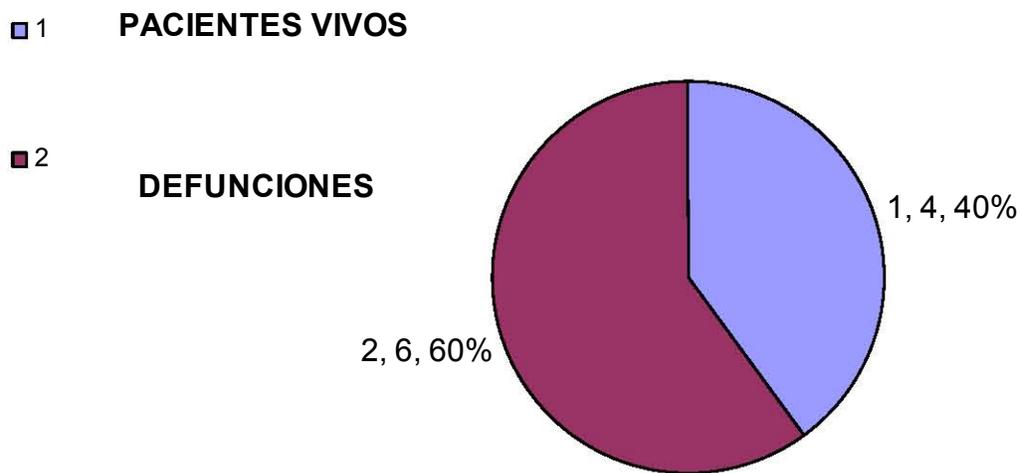


FIGURA 6
SOBREVIDA DEL TOTAL DE DE PACIENTES
ESTUDIADOS

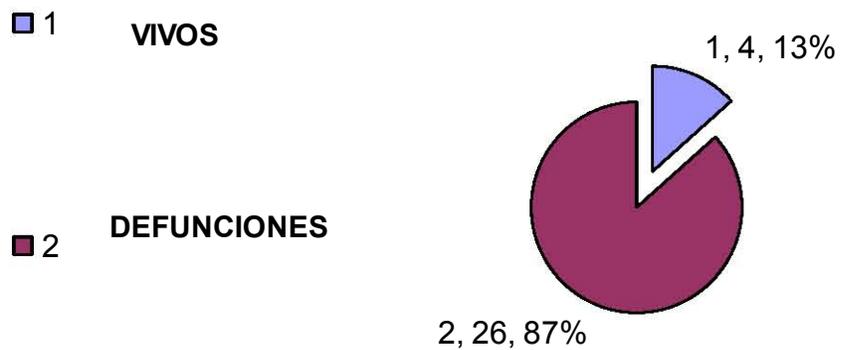
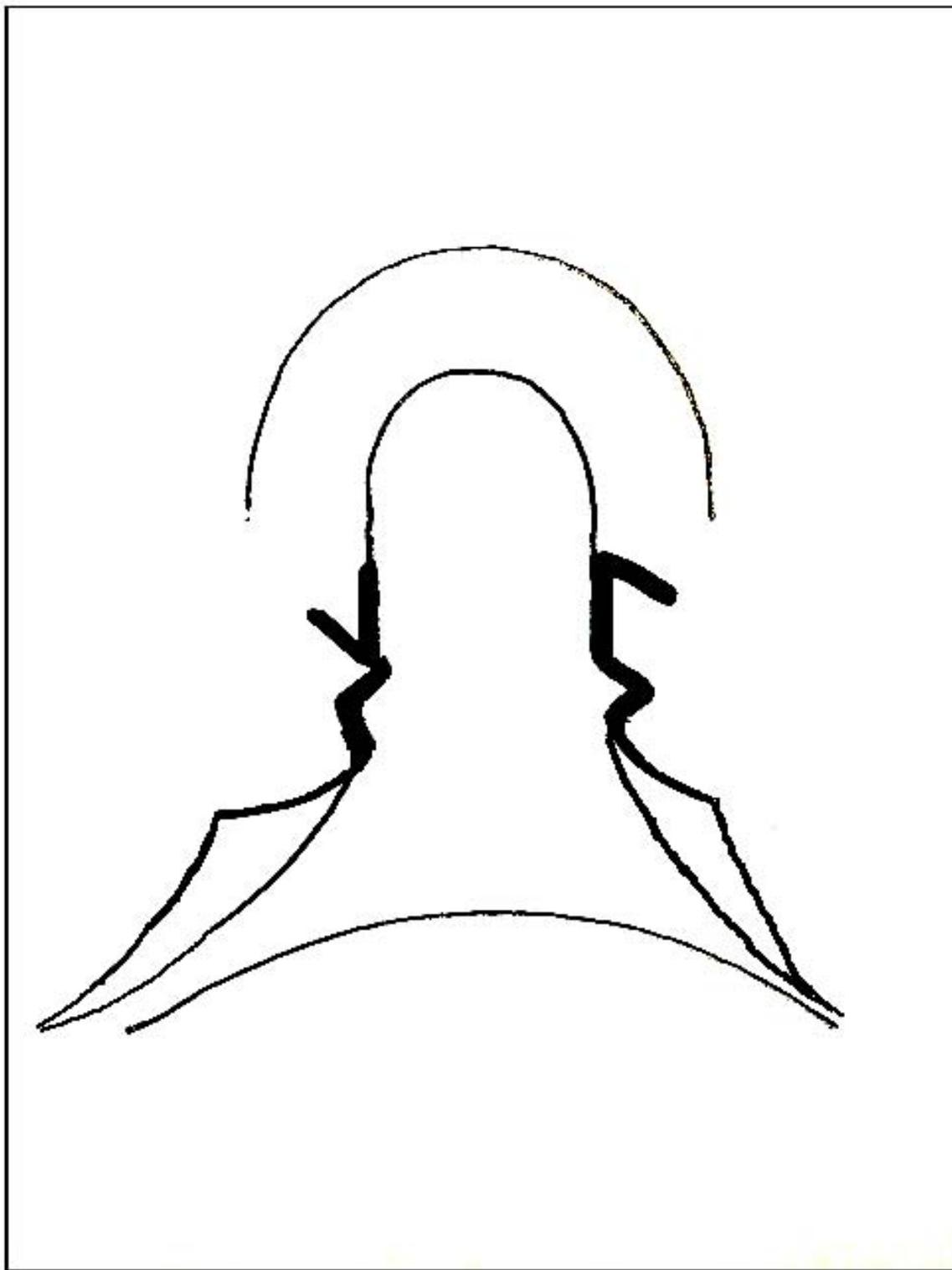


FIGURA 7
DOBLE Z PLASTIA CON COLGAJO ROMBOIDAL



BIBLIOGRAFIA

- 1.-Tabú, Meter J. M.D.; Bradley, James P. MD.; Markowitz, Bernard L. M.D. Single-Stage Lip and Nasal Reconstruction in Holoprosencephaly. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 2003; 111: 2324-2327.
- 2.-D.M. Peebles, Holoprosencephaly. *Prenatal Diagnosis*, 1998; 18: 477-480.
- 3.-Hendi, Jenifer M. MPH; Nemerofsky, Robert MD; Stolman, Cynthia PhD; Granic, Marck S. MD. Plastic Surgery Considerations For Holoprosencephaly Patients. *Plastic and Reconstructive Surgery* 2004; 15: 675-677.
- 4.- Sadove AM, Eppley BL, De Myer W. Single stage repair of the median cleft lip deformity in holoprosencephaly. *J Cranio Max Fac Surg* 1989;17: 363-366.
- 5.-Akhan, Mithat MD; Yldrm, Serkan MD,Avci, Gulden MD, Akoz, Tayfun MD. *Ann Plast Surg* 2001; 46: 350-353.
- 6.- .- Ming JE, Moenke M.Holoprosencephaly: from Homer to Hedgehog. *Clin Genet* 1998;53:155-63.
- 7.- Elias DL, Kawamoto HK, Wilson LF. Holoprosencephaly and mid line facial anomalies: Redefining, classification and management. *Plast Reconstr Surg* 1992;90:951-8

8.- Bronhstein M, Blumenfeld I, Zimmer EZ, Ben-Ami M, Blumenfeld Z. Prenatal sonographic diagnosis of nasal malformations. *Prenat Diag* 1998;18:447-54.

9.- Kabayashi S, Masuda T, Ohmori K. Repair of palate cleft associated with nasal skin lumps and median cleft of the upper lip and alveolus. *Br J Plast Surg* 1995;48:329-31.

10.- Millard R, Williams S. Median lip clefts of the upper lip. *Plast Reconstruct Surg* 1968;42: 4-14.

11.- Beasley JW, Gregg JB. Single stage repair of a medial cleft lip in a infant with premaxillary agenesis. *J South Dakota Med Soc* 1971;24: 15-23.

12.- Weinberg A, Neuman A, Benmeier P, Lusthaus S, Wexler MR. A rare case of arhynia with severe airway obstruction:case report and review of the literature. *Plast Reconstr Surg* 1993;91:146-9.

13.- Muhlbauer W, Schmidt A, Fairley J. Simultaneous construction of an internal and external nose in an infant with arhynia. *Plast Reconstr Surg* 1993;91:720-5.

14.- Patel H, Dolman CL, Byrne MA. Holoprosencephaly with median cleft lip. *Am J Disease Child* 1972;124:217-21.