



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**ASOCIACIÓN DE LABIO FISURADO Y PALADAR
HENDIDO A DIFERENTES SÍNDROMES (ESTUDIO
RETROSPECTIVO).**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

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

P R E S E N T A:

EDUARDO MARTÍNEZ ZAZUETA

TUTORA: C.D. CAROLINA VEGA RAMÍREZ

MÉXICO, D.F.

2009



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Gracias a toda mi familia principalmente a mis padres Rodolfo Martínez Quintero y Angélica María Zazueta Aréchiga por el apoyo recibido durante mi carrera, la confianza brindada aún en momentos difíciles y en especial por su amor para el cual no existen palabras para describirlo.

A mis queridos hermanos Karina, Rodolfo y Diego, por su compañía, consejos y ayuda.

A mis amigos que estuvieron en todo momento de la carrera apoyándome, en especial a Ángel, Diana, Fernando, Inyacid y Ulises, que los quiero mucho.

Gracias a ti, Virginia por ser a quien me ha alentado a salir adelante y lograr ser una mejor persona, apoyándome y aconsejándome en los momentos más difíciles de mi carrera y mi vida eres una persona indispensable para mi y por siempre quiero tenerte a mi lado.

Quiero expresar mi agradecimiento a la Dra. Santa Ponce Bravo y a la C.D. Carolina Vega Ramírez por su constante apoyo y asesoramiento en todos los aspectos de la investigación y elaboración de esta tesina así como la confianza depositada en mi.

Y sobre todo gracias a Dios quien ha estado atrás de mi en todo momento.

ÍNDICE.

	Página.
1. INTRODUCCIÓN.....	6
2. ANTECEDENTES.....	8
2.1 . Evolución histórica.....	8
2.2 . Desde la antigüedad hasta el Renacimiento.....	8
2.3. Del Renacimiento hasta principios del siglo XIX.....	10
2.4. Desde principios del siglo XIX hasta la actualidad.....	11
3. MARCO TEÓRICO.....	14
A. EMBRIOLOGÍA.....	14
1. Arcos faríngeos.....	14
1.1. Primer arco faríngeo.....	16
1.2 . Segundo arco faríngeo.....	18
1.3 . Tercer arco faríngeo.....	19
1.4 . Cuarto y sexto arco faríngeo.....	19
2. Segmento intermaxilar.....	20
3. Formación del paladar.....	20
B. BIOLOGÍA DEL DESARROLLO FACIAL.....	24
1. Etiopatogenia del labio fisurado y el paladar hendido.....	24
C. ETIOLOGÍA.....	26
D. EPIDEMIOLOGÍA.....	28

1. Incidencia.....	28
E. DESARROLLO FACIAL EN EL LABIO FISURADO.....	30
1. El desarrollo de las facies normal.....	30
1.1. Fisura completa unilateral.....	30
1.2. Fisura completa bilateral.....	31
1.3. Otras fisuras.....	31
F. CLASIFICACIÓN DE LABIO FISURADO Y PALADAR HENDIDO.....	32
1. Labio fisurado.....	32
2. Paladar hendido.....	33
G. SINDROMES.....	35
1. Síndrome de Crouzon.....	35
1.1. Características craneofaciales.....	36
1.2. Otros hallazgos.....	36
2. Síndrome de Klippel Feil.....	37
3. Síndrome de Treacher Collins.....	38
3.1. Síntomas.....	38
3.2. Posibles complicaciones.....	39
4. Síndrome de bandas amnióticas.....	39
4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	40
5. JUSTIFICACIÓN.....	40
6. OBJETIVOS.....	40
6.1. General.....	40
6.2. Especifico.....	40

7. MATERIAL Y MÉTODO.....	41
7.1. Tipo de estudio.....	41
7.2. Población de estudio y muestra.....	41
7.3. Criterios de inclusión.....	41
7.4. Criterios de exclusión.....	41
7.5. Variables de estudio.....	42
7.5.1. Variable dependiente.....	42
7.5.2. Variable independiente.....	42
7.5.3. Variable conceptual.....	42
8. RECURSOS.....	43
8.1. Humanos.....	43
8.2. Materiales.....	43
9. PLAN DE ANÁLISIS.....	43
10. RESULTADOS.....	44
11. DISCUSIÓN.....	58
12. CONCLUSIONES.....	60
13. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	61

INTRODUCCIÓN.

El labio fisurado y el paladar hendido son malformaciones congénitas caracterizadas por fisuras. El labio superior y rara vez el labio inferior se ven afectados, puede presentar dichas fisuras de forma unilateral, predominantemente del lado izquierdo, o bilateral, con o sin fisura de la encía y del paladar, en tanto que el paladar hendido es una malformación congénita caracterizada por fisura del paladar duro y/o paladar blando sin fisura labial. ⁽¹⁾

La mayoría de los casos de labio fisurado y/o paladar hendido no se encuentran asociados con otras malformaciones craneofaciales. Este padecimiento es multifactorial, así como los factores genéticos pueden ser de suma importancia en la histogénesis por lo tanto existen riesgos de recurrencia en la hermandad. ⁽¹⁾

Esta malformación puede presentarse en forma aislada o asociada a otras malformaciones o síndromes específicos. Por ser un defecto estructural de fácil diagnóstico los reportes clínicos son confiables y, por lo tanto, comparables. ⁽¹⁾

La fisura palatina o paladar hendido es un defecto que abarca paladar blando y/o paladar duro, habitualmente ubicado en la línea media, pero sin comprometer al labio superior, ni el reborde alveolar. Se origina por la falta de fusión de los procesos palatinos durante la 10ª semana del desarrollo embrionario. Se desconoce su patogenia, la que aún está en discusión. ⁽¹⁾

Está a menudo asociado a otras malformaciones y a múltiples síndromes. Los factores genéticos juegan un papel importante en los casos aislados no sindrómicos, por lo que existe el riesgo de recurrencia. ⁽¹⁾

ANTECEDENTES.

El labio fisurado, es una malformación que llamó la atención del hombre desde tiempos remotos. Considerada al inicio, obra divina, intocable, más tarde fue vista como una anomalía que había que corregir. ⁽²⁾

La primera referencia de una operación de labio fisurado la publicó Boo Chai en 1966, quién afirmó que el primer labio fisurado de la historia que se operó con éxito, fue intervenido por un desconocido cirujano chino en el año 390 antes de Cristo. ⁽²⁾

Evolución histórica.

Para facilitar la comprensión de cómo ha evolucionado históricamente el tratamiento del labio fisurado, se revisarán aisladamente 3 épocas: ⁽²⁾

1. Desde la antigüedad hasta el Renacimiento.
2. Del Renacimiento hasta principios del siglo XIX.
3. Desde principios del siglo XIX hasta la actualidad.

Desde la antigüedad hasta el renacimiento.

Prescindiendo de los hallazgos prehistóricos, la primera documentación en la historia de la humanidad sobre la existencia de la fisura labio-alveolar-palatina, se localiza en una momia del año 2000 a. de C. ⁽²⁾

En el Museo Arqueológico de Corinto se encuentra una estatuilla griega, de terracota, del siglo IV a. de C. que calca fielmente los caracteres del labio fisurado. ⁽²⁾

Aunque no se diferenciaban bien las formas congénitas de las adquiridas por traumatismos y sobre todo sífilis, debemos a Celso la primera descripción científica sobre las fisuras. Celso (año 25 d. de C.) proponía incidir los márgenes de la fisura, después incidir la mucosa a lo largo de la arcada alveolar, acercamiento de bordes y sutura. ⁽²⁾

Galeno (129 - 200 d. de C.) le llamó a las fisuras congénitas de labio "*Lagocheilos*", pero no dedicó atención al tratamiento quirúrgico. ⁽²⁾

Albucasis (936 – 1013), cirujano árabe que trabajó en Córdoba (España), en su manuscrito que se encuentra en la Biblioteca Casanatense de Roma, afirmó que las fisuras de labio deben ser necesariamente reavivadas mediante cauterización y suturadas sirviéndose de agujas de talabartería. ⁽²⁾

La primera descripción precisa sobre la intervención de labio fisurado fue hecha por Johan Yperman (1260 - 1332). Describe el reavivamiento de los bordes y la sutura profunda hecha con agujas triangulares. Curiosamente desaprueba las incisiones laterales de descarga a nivel alveolar propuestas por Celso. ⁽²⁾

Más tarde, Pietro Argelata (1423), aunque apenas hace alusión al tratamiento, diseña un instrumento utilizado para cortar y cauterizar los bordes, que une después con "esparadrapo". ⁽²⁾

En 1215 el Papa Locencio III dictó un decreto diciendo que "*la cirugía y la pérdida de sangre iban en contra de la moral cristiana*", esto ocasionó un bloqueo y retraso en la evolución de la cirugía del labio fisurado que duró hasta el siglo XVI (tres siglos). ⁽²⁾

Del renacimiento hasta los principios del siglo XIX.

En el Renacimiento se iniciaron estudios profundos y se diferenciaron las formas congénitas de las adquiridas (principalmente los casos por sífilis).⁽²⁾

Se señala la coexistencia entre el labio fisurado y la fisura palatina. A principios del año 1500, Sylvius describió ordenadamente los tiempos operatorios:⁽²⁾

1. Separar el labio del maxilar.
2. Incidir los bordes de la fisura.
3. Aplicar cataplasmas adhesivos.
4. Suturar firmemente.

Pierre Franco (1505? - 1579), cirujano provenzal, en su "*Petit traite*" publicado en 1556, realizó un amplio estudio sobre las fisuras labio-alveolo-palatinas, remarcando la existencia de diversos tipos. A las formas bilaterales las llama "*dents de lievre*". Si los incisivos sobresalen mucho, los extirpa con su base ósea.⁽²⁾

Ambroise Pare (1510-1590) contemporáneo de Franco, en 1568 utilizó el término "*bec-de-lievre*" que es de la manera que todavía hoy se denomina en Francia al labio fisurado.⁽²⁾

Gaspare Tagliacozzi, boloñés probablemente discípulo de Paré, en 1597 en su libro "*De Curtorum Chirurgia*", describe con detalle una intervención de labio fisurado. Durante este periodo Enric van Roomnhuyze (1622-1672), afirma que los labios fisurados deben ser operados después de los 3 - 4

meses de edad. Según su opinión si se operan antes los resultados no son favorables. ⁽²⁾

Cook of Warwick (1614-1688), fue el primero en advertir que la premaxila no debe de ser extirpada ya que su extirpación afecta gravemente el desarrollo de la cara. Dentro de la América Colonial, Wilson (1736-1790), fue el primer Norteamericano en publicar su artículo sobre una intervención de labio fisurado. ⁽²⁾

Desde principios del siglo XIX hasta la actualidad.

En el segundo y tercer decenio de 1800, se produjo un cambio esencial, se tomo en consideración la importancia estético-funcional del labio, preocupándose ya de los resultados dismórficos, retracciones, entre otros. ⁽²⁾

Carl Ferdinand von Grafe, profesor de cirugía de la Universidad de Berlín (1825) trazo incisiones curvilíneas para extirpar los bordes. Hasta el momento, todas las incisiones producían gran retracción del labio hacía arriba, especialmente a nivel del bermellón; Joseph Francois Malgaine de París (1843), obsesionado por ello, uso un doble colgajo cutáneo-mucoso, que traccionado hacia abajo evitó la tensión y el hundimiento del labio. ⁽²⁾

Dos meses más tarde de que Malgaine reportó su método, G. Mirault, también de París (1844), le escribió, sugiriendo realizar una incisión horizontal en el borde externo de la fisura labial. De esta incisión resulta un colgajo tipo triangular. Es el primero en crear un colgajo triangular. ⁽²⁾

Con esto Mirault mejoró mucho la técnica de Malgaine y fue el inicio y estímulo para múltiples modificaciones en que se basaron autores como Maurice Collis de Dublín (1868); James E. Thompson (1863-1927), profesor

de cirugía de Texas, aunque inglés de origen. Estas modificaciones se fueron sucediendo por un periodo superior a los 100 años. ⁽²⁾

Dos cirujanos de San Louis, dedicaron sus esfuerzos en mejorar y perfeccionar la técnica de Mirault. Vilroy Papin Blair y James Barret Brown, ambos controlaron todos los labios fisurados que se dieron a lo largo del Missisipi desde 1930 a 1948. ⁽²⁾

Werner Hageborn (1831-1894), cirujano alemán, fue considerado el pionero de la cirugía moderna del labio fisurado. A los 53 años de edad, concibió un colgajo cuadrangular, su mérito pasó inadvertido, hasta que un traumatólogo de Toronto (Canadá), Le Mesurier, en 1948, reintroduce el método de colgajos cuadrangulares y publica su experiencia de un periodo de 13 años. Esta técnica de colgajos cuadrangulares tuvo gran aceptación y fue muy utilizado y aún hoy en día se puede considerar como vigente. Sin embargo tiene como gran inconveniente el que no conserva bien el arco de cupido y con el desarrollo, el labio se alarga demasiado. ⁽²⁾

En 1952, Charles Tennison de San Antonio (Texas), realizó una breve publicación en la que propone mejorar la técnica de Le Mesurier, inspirándose en la de Blair-Brown, (Mirault) diseñando colgajos triangulares para el cierre del labio fisurado. Su publicación fue breve, confusa e imprecisa, pero tuvo gran difusión y dio pie a que diversos autores como Hagerti (Boston, 1958); Randal (Pensilvania, 1939) y Malek (París 1961), fueran aclarando los puntos oscuros y desarrollando la idea de la técnica que tiene, como principal ventaja el conservar el arco de cupido. ⁽²⁾

Rene Malek, junto con Borde, en 1961 sistematizaron de tal manera la técnica de Tennison que se puede considerar como una solución matemáticamente perfecta. La denominan "*técnica a colgajos triangulares*

equiláteros". Malek demostró que con la ayuda de una geometría pura es posible calcular la altura final del labio con una precisión mucho mayor que la que se había logrado por otros procedimientos.⁽²⁾

En 1931 publicó su libro "*División palatine*". En su momento tuvo gran influencia en Europa y Gran Bretaña y aunque actualmente no se siga estrictamente su método, sus principios, y su recuerdo gozan todavía de gran popularidad por todo el mundo.⁽²⁾

El último gran avance en la cirugía del labio fisurado lo ha dado Ralph Millard, Jr., cirujano de Miami, que durante su servicio militar en Corea (1953) inventó y experimentó su técnica que introdujo en 1957 con el nombre de "Técnica de rotación avance".⁽²⁾

La técnica de Millard se puede considerar como la más popular y utilizada hoy en día. Aunque tiene ventajas sobre la técnica de Malek (disimula la sutura transversal en el pliegue nasogeniano dejando el *filtrum* libre de cicatrices), tiene como inconveniente la dificultad del cálculo de la altura final del labio, que es subjetivo y por tanto sometido a posibilidad de error, en vez de ser matemático y exacto.⁽²⁾

MARCO TEÓRICO

EMBRIOLOGÍA.

Arcos faríngeos.

Los arcos faríngeos (braquiales) consisten en barras de tejido mesenquimatoso, cubierto por ectodermo superficial y revestido por epitelio de origen endodérmico; separados por bolsas y hendiduras faríngeas, le confieren a la cabeza y el cuello el aspecto típico durante la cuarta semana de gestación (Fig. 1).⁽³⁾

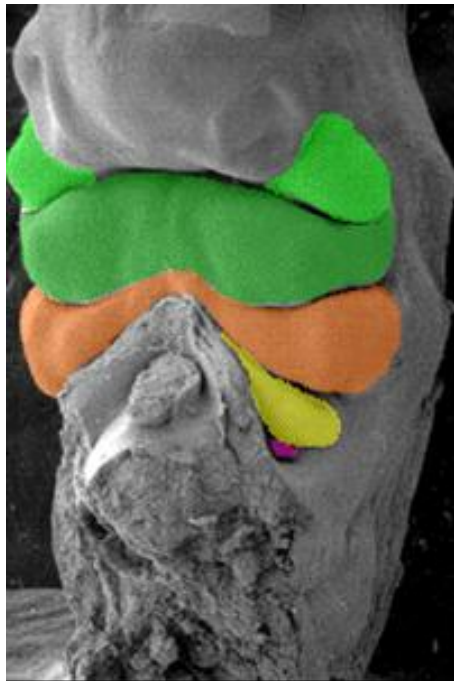


FIGURA 1. Primer arco branquial (en verde), Segundo arco branquial (en naranja), Tercer arco branquial (en amarillo), Cuarto arco branquial (en lila).⁽⁴⁾

El mesodermo de los arcos forma los músculos de la cara y cuello. De esta manera cada arco faríngeo consta de sus propios componentes musculares, cada uno de los cuales tiene su nervio craneal, su componente nervioso (Fig. 2) y su componente arterial (Fig. 3).⁽³⁾

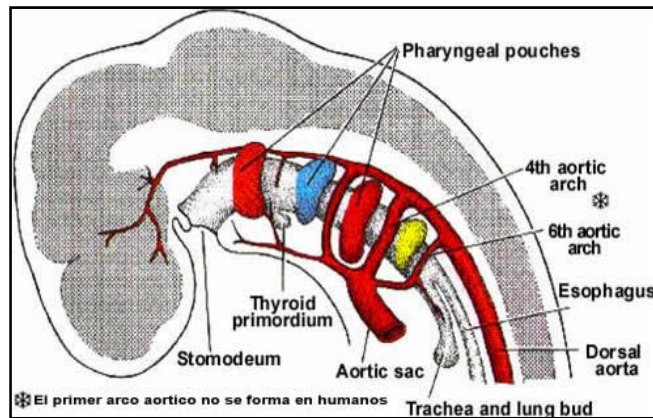


FIGURA 2. Se observan los arcos faríngeos y su componente arterial.⁽⁴⁾

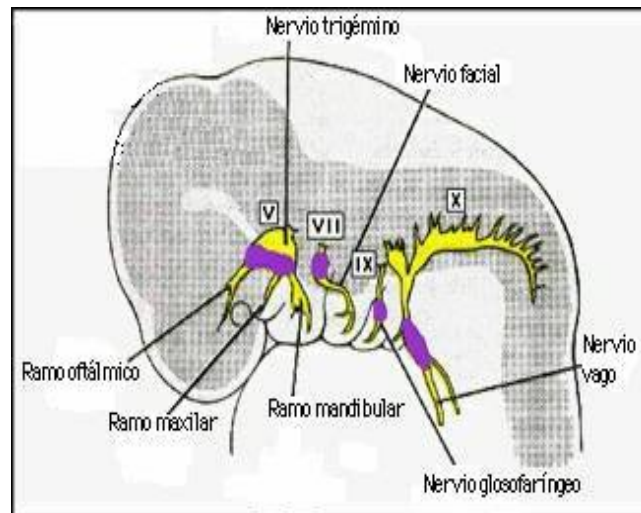


FIGURA 3. Se observa cada arco faríngeo llevando consigo su nervio craneal.⁽⁴⁾

La parte central de los arcos recibe un aporte de células de la cresta neural que migran para construir los componentes esqueléticos de la cara. ⁽⁵⁾

Los arcos faríngeos son seis, estos no aparecen de forma simultánea, el primer y segundo arco faríngeo son los más cefálicos y se desarrollan más que los otros. ⁽⁵⁾

Primer arco faríngeo.

Consiste en una porción dorsal, el proceso maxilar y una ventral, proceso mandibular que contiene el cartílago de Meckel ((Fig. 4). ⁽³⁾

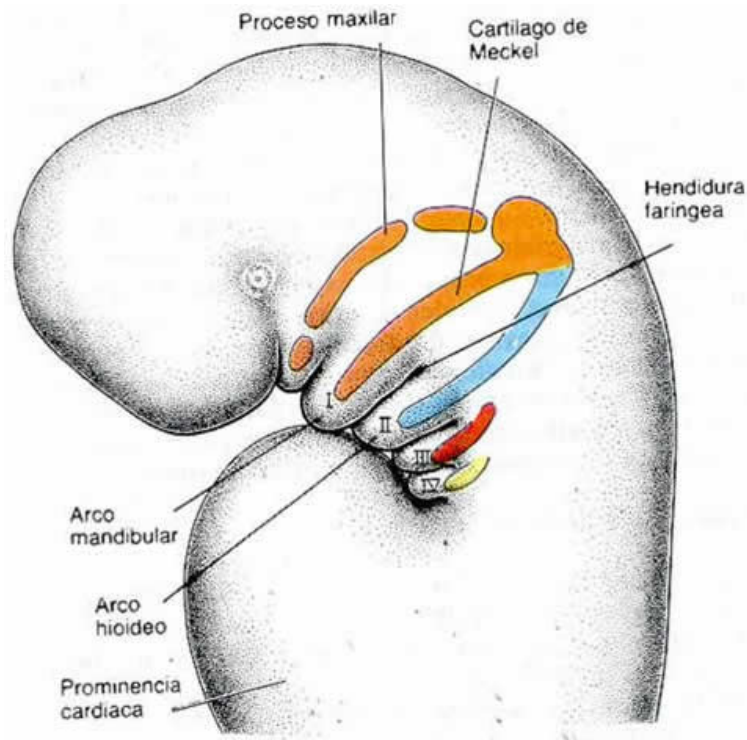


FIGURA 4. Vista lateral de la región de la cabeza y el cuello de un embrión de 4 semanas (humano) que muestra los cartílagos de los arcos faríngeos que participan en la formación de los huesos de la cara y el cuello. ⁽⁴⁾

Dicho cartílago da origen en su porción dorsal a los huesos del oído medio, la porción intermedia al ligamento eseno mandibular y la porción ventral guía la osificación de la mandíbula. En el curso del desarrollo desaparece, excepto por dos porciones en su extremo dorsal que persisten y forman el yunque y el martillo.⁽³⁾

El proceso maxilar crece y se dirige hacia arriba y hacia adelante extendiéndose por debajo de la región del ojo y, por encima de la cavidad bucal primitiva.⁽³⁾

Da origen a los huesos premaxilar, maxila y cigomático y una parte del hueso temporal (Fig. 5).⁽³⁾

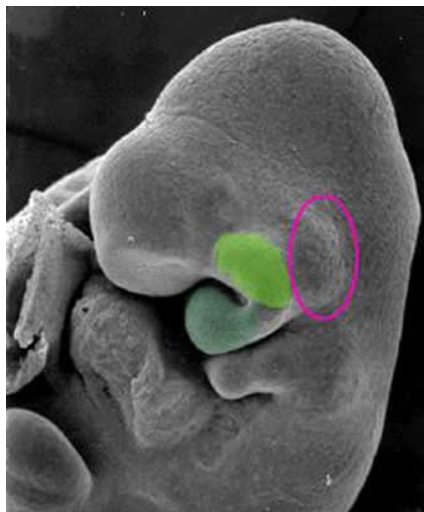


FIGURA 5. El primer arco faringeo presenta dos prominencias: la maxilar (en verde) y la mandibular (en azul). Dorsalmente al primer arco, puede verse una elevación causada por el ganglio del nervio trigémino (en rosa), que da inervación a la estructuras derivadas del primer arco.⁽⁴⁾

El proceso mandibular da origen a la mandíbula que se forma por osificación del tejido mesenquimatoso que rodea al cartílago de Meckel.⁽³⁾

El proceso mandibular, progresa hacia la línea media por debajo del estomodeo para fusionarse con el lado opuesto y formar la mandíbula y el labio inferior. ⁽³⁾

El primer arco también da origen a los tejidos blandos asociados a la cavidad bucal. El nervio específico de la región es el V par craneal. ⁽⁵⁾

Segundo arco faríngeo.

El cartílago del segundo arco faríngeo da origen al oído medio (estribo), a la apófisis estiloides y al hueso hioides (Fig. 6). ⁽³⁾



FIGURA 6. Primer arco faríngeo (rojo), segundo arco faríngeo (azul), tercer arco faríngeo (amarillo) y cuarto arco faríngeo (verde). ⁽⁴⁾

Tercer arco faríngeo.

El cartílago del tercer arco faríngeo da origen a la porción inferior del cuerpo y al asta mayor del hueso hioides (Fig. 7).⁽³⁾

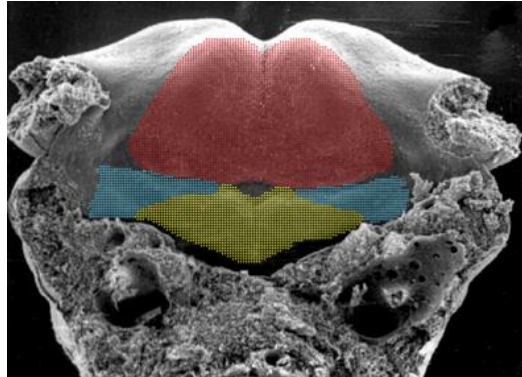


FIGURA 7. Primer arco faríngeo (rojo), segundo arco faríngeo (azul) y tercer arco faríngeo (amarillo).⁽⁴⁾

Cuarto y sexto arco faríngeo.

Se fusionan para formar los cartílagos de la laringe: tiroides, cricoides, aritenoides, corniculado y cuneiforme (Fig. 8).⁽³⁾

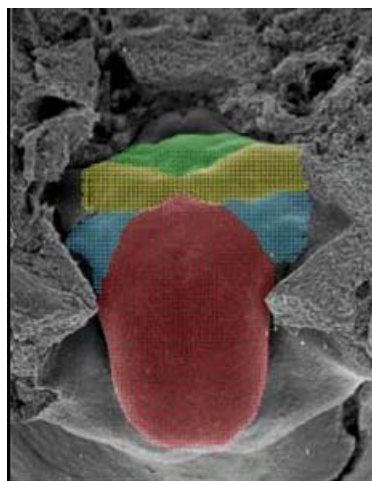


FIGURA 8. Cuarto arco faríngeo (verde), formación de la lengua, base, segundo (azul) y tercer arco faríngeo (amarillo).

Segmento intermaxilar.

El segmento intermaxilar proviene de la unión en la línea media de las dos prominencias nasales mediales, y está compuesto por: ⁽⁶⁾

1. Componente labial, que forma el surco subnasal del labio superior.
2. Componente maxilar superior, que lleva los cuatro incisivos.
3. Componente palatino, que forma el paladar primario.

La fusión de las crestas palatinas, que se construyen a partir de los procesos maxilares, origina al paladar duro (secundario) y blando. ⁽⁶⁾

Formación del paladar

El paladar se forma entre la sexta y la décima semanas y separa las cavidades nasal y oral. El paladar se deriva de tres procesos: un proceso palatino medio único y un par de procesos palatinos laterales (Fig. 9). ⁽⁶⁾

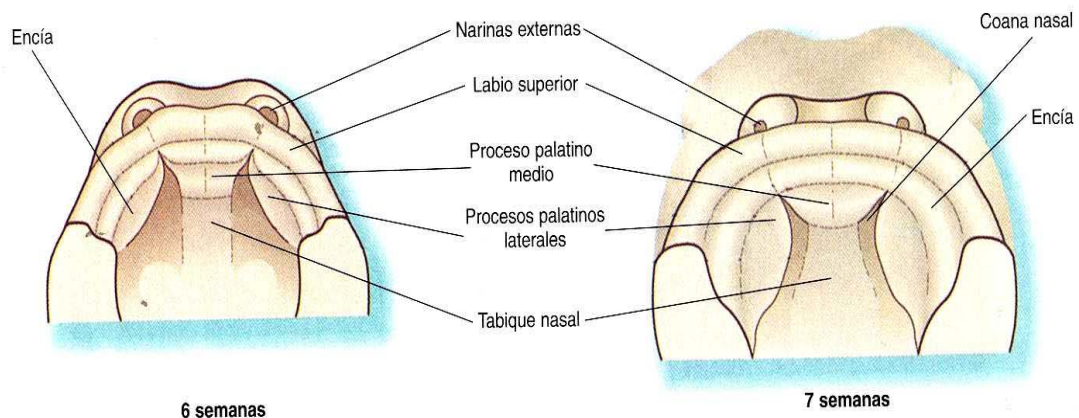


FIGURA 9. Proceso palatino medio y procesos palatinos laterales. ⁽⁶⁾

El proceso palatino medio es una invaginación de los procesos nasomediales recién fusionados. ⁽⁶⁾

Conforme va creciendo, en el proceso palatino medio se va formando una estructura ósea triangular llamada paladar primario. Los cuatro dientes incisivos superiores provienen de esta estructura. ⁽⁶⁾

Los procesos palatinos laterales, que son los precursores del paladar secundario, hacen su aparición durante la sexta semana. Al principio crecen hacia abajo a ambos lados de la lengua (Fig. 10). ⁽⁶⁾

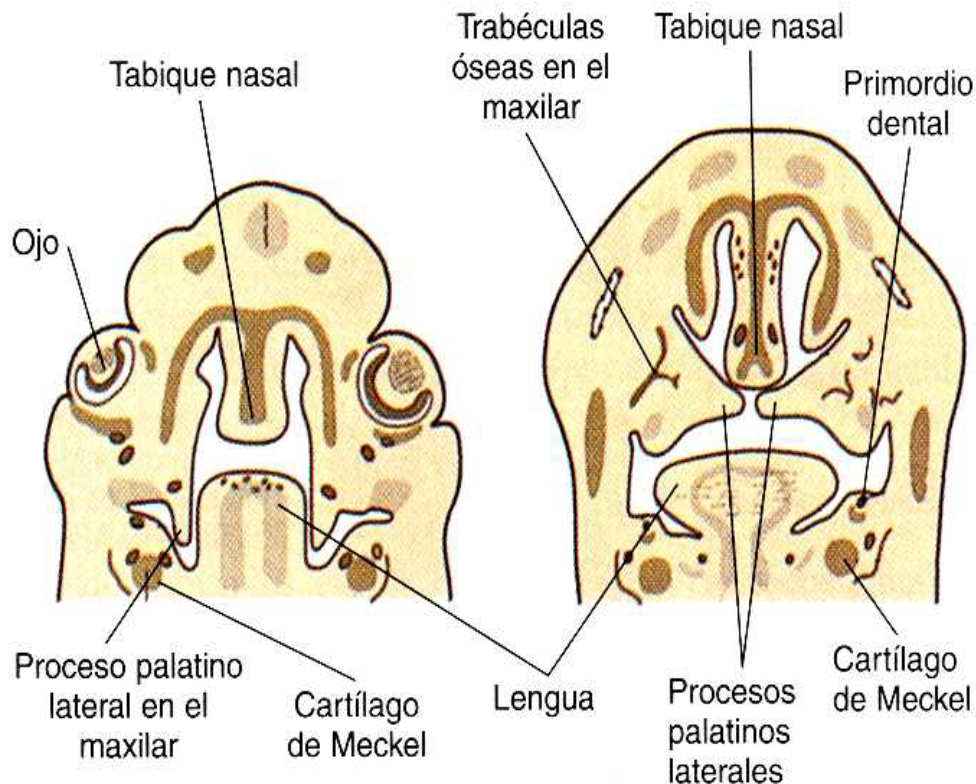


FIGURA 10. Corte frontal de la cabeza humana donde se puede observar la fusión de los procesos palatinos laterales. ⁽⁶⁾

Durante la séptima semana, los procesos palatinos laterales modifican radicalmente la posición perpendicular a los procesos maxilares. Los vértices de estos procesos se encuentran en la línea media y comienzan a fusionarse. Otra estructura implicada en la formación del paladar es el tabique nasal. Esta estructura, que es una prolongación descendiente de la prominencia frontonasal, alcanza el nivel de los procesos palatinos laterales en el momento en que éstos se unen para formar el paladar secundario definitivo. En dirección rostral, el tabique nasal se continúa con el paladar primario. Los procesos palatinos se fusionan en la línea media, pero en dirección rostral también se unen al paladar primario. El punto de fusión del paladar primario con los procesos palatinos laterales en la línea media está marcado por el foramen incisivo (Figs. 11 y 12).⁽⁶⁾

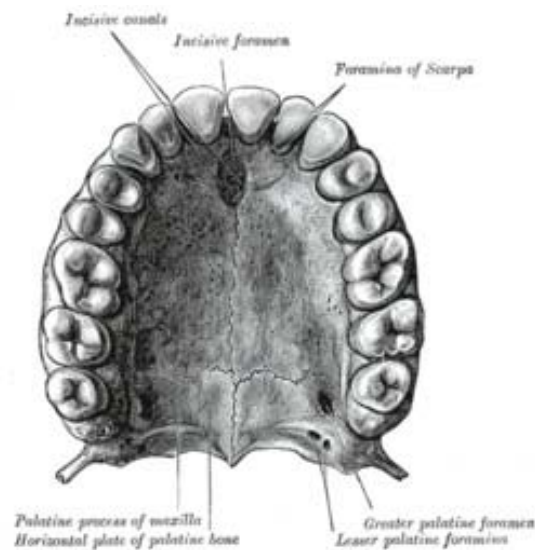


FIGURA 11. Paladar óseo posnatal donde se aprecia el foramen incisivo.⁽⁷⁾

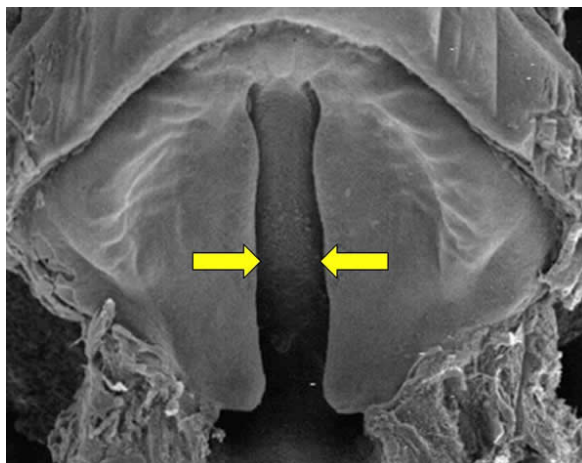


FIGURA 12. Las proyecciones palatinas se unen en la dirección indicada por las flechas para formar el paladar secundario. ⁽⁴⁾

El labio fisurado y el paladar hendido son defectos comunes que originan un aspecto facial anormal y dificultades del habla. ⁽⁶⁾

El agujero incisivo se considera el punto de reparo divisorio entre las deformaciones anteriores y posteriores. Las anteriores a este agujero incisivos son el labio fisurado unilateral, fisura del maxilar superior y la hendidura entre los paladares primario y secundario. ⁽⁶⁾

Estos defectos se deben a la falta de fusión parcial o completa del proceso maxilar con el proceso nasal medial de uno o ambos lados. ⁽⁶⁾

Los defectos situados por detrás del agujero incisivo son la fisura del paladar (secundario) y la úvula fisurada. ⁽⁶⁾

La fisura del paladar depende de la falta de fusión de las crestas palatinas que podría deberse a su tamaño o a su falta de ascenso, la presencia de micrognatía que hace que la lengua no descienda entre las crestas. ⁽⁶⁾

BIOLOGÍA DEL DESARROLLO FACIAL.

Etiopatogenia del labio fisurado y el paladar hendido.

Para comprender la producción de estas deformidades congénitas, es importante conocer la biología del desarrollo de la cara. El centro topográfico del desarrollo facial es el estomodeo o boca primitiva, alrededor del cual se forman prominencias y surcos que, al crecer y diferenciarse, dan lugar a las estructuras que forman la cara. ⁽¹⁾

En la quinta semana de vida intrauterina, por crecimiento diferencial, el tejido que rodea las placodas olfatorias, se elevan rápidamente adoptando una morfología en herradura, para formar los procesos nasales, mediales y laterales. ⁽¹⁾

Los procesos nasomediales participan en la formación de la porción medial del maxilar superior, del labio y del paladar primario (prolabio, premaxila y parte medial anterior del paladar). Los procesos nasolaterales dan origen a la porción lateral maxilar. ⁽¹⁾

En la sexta semana de gestación ocurren progresos muy notables en el desarrollo. Los procesos maxilares se hacen prominentes, crecen hacia la línea media, acercándose a los procesos nasales, los cuales, a su vez, se desarrollan hasta tal punto que la porción inferior del proceso frontal, situado entre ellos, desaparece por completo y ambos procesos nasomediales quedan en contacto. Los procesos nasolaterales se mueven hasta ponerse en contacto con los procesos maxilares en ambos lados. ⁽¹⁾

En la séptima semana se originan dos salientes en el interior de la cavidad bucal, a ambos lados del maxilar, denominados tabiques palatinos, que tienden a crecer y a reunirse en la línea media.⁽¹⁾

Inicialmente, la lengua se encuentra entre ellos, pero conforme avanza el desarrollo, la lengua se dirige hacia abajo y los tabiques palatinos, medialmente hacia arriba. En la región anterior, una zona triangular correspondiente a la premaxila y proveniente del proceso nasomedial se coloca entre los tabiques palatinos, con los que se une.⁽¹⁾

Mientras tanto, el tabique nasal crece caudalmente y se une al paladar, con lo que se completa la separación entre ambas fosas nasales y de estas con la cavidad bucal.⁽¹⁾

Cada etapa del desarrollo de los procesos faciales está programada en forma temporal y secuencial, genéticamente determinada en este aspecto los genes homeobox Msx1 y Dlx1 y Dlx2 son los responsables de la orientación en el desarrollo del primer arco faríngeo . Dada la variabilidad en el espectro clínico de estas alteraciones, se infiere que se trata de genes menores que actúan por acción aditiva, constituyendo lo que se denomina herencia poligénica o continua.⁽¹⁾

La heredabilidad es tanto mayor cuanto más extensa sea la lesión, lo cual ha sido corroborado en animales de experimentación. Si la penetrancia es mayor, más extensa será la lesión, esto se ha corroborado en animales de experimentación.⁽¹⁾

ETIOLOGÍA.

En innumerables estudios clínicos, los factores etiológicos en el labio fisurado, con paladar hendido o sin él, no se pueden determinar con exactitud, por lo que nos limitamos a clasificarlos como de tipo “*hereditario multifactorial*” dependiente de múltiples genes menores con tendencia familiar establecida, sin seguir ningún patrón mendeliano en el 90% de los casos. Estos representan el resultado de interacciones complejas entre un número variable de genes menores y factores ambientales, por lo general desconocidos. Dichos genes, cuya acción y número son difícilmente identificables, actúan según la teoría de la predisposición genética (poligenia). Los criterios para interpretar este tipo de herencia son: ⁽¹⁾

- La frecuencia de la malformación genética varía en las diferentes poblaciones de acuerdo con su carga genética propia. ⁽¹⁾
- La malformación es más frecuente en los familiares de los sujetos afectados, que en la población general. ⁽¹⁾
- Existe una amplia gama clínica de variedad de estas malformaciones. ⁽¹⁾
- El riesgo de presentar una malformación un familiar es mayor cuanto más grave es la malformación y aumenta a medida que lo hace el número de sujetos afectados de la familia. Las madres que hayan tenido un hijo afecto tienen 2 ó 3 veces mayor riesgo de tener otro hijo malformado. ⁽¹⁾

- Existe predisposición en cuanto al género; es más frecuente que los varones presenten afección en el labio y paladar, mientras que la mujer presenta con más frecuencia el paladar hendido. ⁽¹⁾

- Determinadas malformaciones tienen una predisposición estacional. ⁽¹⁾

- Dentro de los factores ambientales se incluyen la hipoxia (tabaco, altitud), alcohol, entre otros. ⁽¹⁾

- Dentro de los sindrómicos (sólo un 3% de las fisuras palatinas forman parte de un síndrome). ⁽¹⁾
 - Síndrome de Waardenburg (sordera, hipoplasia del ala nasal, pie baldismo, heterocromía del iris) de carácter autosómico dominante. ⁽¹⁾

 - Síndrome de Van Der Woude (labio fisurado bilateral con paladar hendido y quistes o trayectos fistulosos en el labio inferior) con carácter autosómico dominante. ⁽¹⁾

EPIDEMIOLOGÍA.

Según las estimaciones, la frecuencia del labio hendido, con paladar hendido o sin él, varía de 0,8 a 1,6 casos por cada 1000 nacimientos (valor medio de 1/1000). Las variantes de este margen se deben a diferentes condiciones raciales y geográficas: ⁽¹⁾

- La fisura del labio y paladar se producen 1/1300.
- La fisura del labio por sí sola 1/1000.
- La fisura del paladar por sí sola 1/2500.

Incidencia.

- La forma de presentación, es más frecuente la afectación del labio con o sin afectación palatina que el paladar exclusivamente: ⁽¹⁾
 - 21% de labio fisurado aislado.
 - 33% de fisura palatina aislada.
 - 46% de ambas malformaciones congénitas simultáneas.

Es más frecuente el labio fisurado unilateral sobre el bilateral, y con mayor frecuencia el lado izquierdo es el afectado. El labio fisurado bilateral se asocia con más frecuencia a paladar hendido, mayor relación con la herencia y síndromes malformativos que el labio fisurado unilateral. ⁽¹⁾

Es más frecuente la afectación del labio en el hombre, frente a la presentación palatina exclusiva más frecuente en las mujeres. ⁽¹⁾

Relación al género: del 60-80% de los afectados son varones (relación de 7:3).⁽¹⁾

El lado más afectado es el del lado izquierdo, sobre todo en varones. Cuando es bilateral se asocia a fisura palatina en el 86% y cuando es unilateral, la asociación es del 68%.⁽¹⁾

DESARROLLO FACIAL EN EL LABIO FISURADO.

Se encuentran marcadas diferencias, si lo comparamos con la población normal, afectándose tanto las áreas orofaciales implicadas en la fisura como el resto. Sólo se encuentran implicados, en principio, las órbitas y la mandíbula. A veces, se aprecia hipertelorismo en los niños fisurados. El desarrollo “*in útero*” está determinado por las inserciones musculares anómalas que existen en los fisurados. ⁽¹⁾

El desarrollo de la facies normal.

La maxila se desarrolla por aposición ósea. Un factor determinante en el desarrollo es la oclusión. ⁽¹⁾

Fisura completa unilateral.

Las medidas faciales anteroposteriores son prácticamente normales, mientras que el maxilar del lado sano se encuentra desplazado por varias causas: ⁽¹⁾

- Tracción lateral de los músculos de labio y mejilla.
- Presión lingual anormal.
- Presión del septo nasal que se desvía al lado no fisurado.
- La nariz se desvía hacia el lado no fisurado, excepto la base alar (lado fisurado) que está ensanchada por la fisura.

Fisura completa bilateral.

La premaxila está soportada por el septum nasal; la protrusión lingual hace asimétrica la fisura desplazando la premaxila lateral y la porción posterior de los maxilares también puede desplazarse lateralmente de forma similar a las fisuras unilaterales. ⁽¹⁾

Otras fisuras.

Se aplican los mismos principios de ensanchamiento maxilar y deformidad nasal, alar y septal según el lugar de la fisura. ⁽¹⁾

El desarrollo general de los niños con fisura se ve marcado por un retraso de la edad ósea. Hay un retraso en la estatura y un retraso en la pubertad. Se piensa que ello es debido a la dificultad de alimentación y a la cirugía. ⁽¹⁾

Al final se produce un perfil más o menos convexo con apariencia de prognatismo mandibular, debido a la retracción maxilar, dando lugar a maloclusión. La reconstrucción labial estabiliza las tracciones sobre la maxila, el septo nasal y las estructuras dentoalveolares. ⁽¹⁾

CLASIFICACIÓN DE LABIO FISURADO Y PALADAR HENDIDO.

La clasificación más conocida y utilizada es la de Kernahan y Stark (1958), utilizaba bases embriológicas para describir el diagnóstico de la hendidura. ⁽⁹⁾

Labio fisurado. Figs. 13, 14 y 15).

(

Unilateral
Bilateral
Completo
Incompleta



Unilateral
Incompleto

FIGURA 13. Labio fisurado unilateral incompleto. ⁽⁹⁾



FIGURA 14. Labio fisurado biilateral completo. ⁽⁹⁾



FIGURA15. Labio fisurado unilateral completo. ⁽⁹⁾

Paladar hendido (Figs. 16, 17 y 18).

Primario	Secundario
Unilateral	Bilateral
Completo	Incompleto



FIGURA 16. Paladar hendido unilateral. ⁽¹⁰⁾



FIGURA 17. Paladar hendido unilateral completo y bilateral completo. ⁽¹⁰⁾



FIGURA18. Paladar hendido unilateral completo. ⁽¹⁰⁾

SÍNDROMES.

Síndrome de Crouzon.

Es un síndrome de transmisión autosómico dominante con alteración genética en el cromosoma 10q26, también se han demostrado mutaciones espontáneas de origen paterno. Se caracteriza porque los pacientes presentan craneosinostosis, hipoplasia maxilar y proptosis ocular (Fig. 19).

(11)

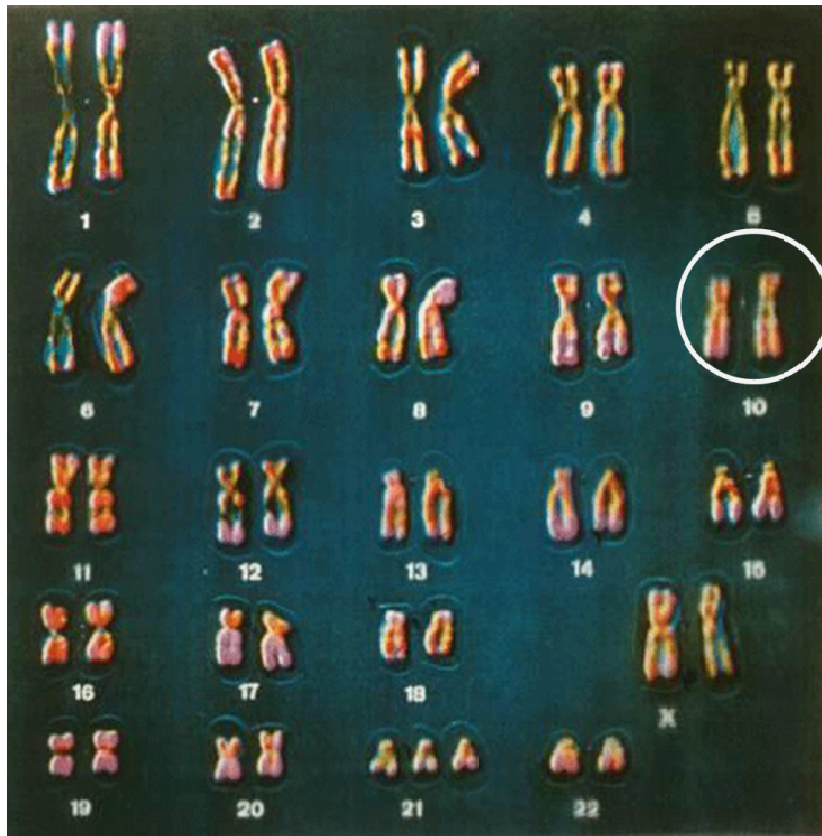


Fig. 19. Cariotipo en donde se identifica el cromosoma 10 que se encuentra afectado en éste síndrome.

Características craneofaciales.

La malformación craneal depende del orden o grado de progresión de la sinostosis de las suturas. Es muy común que se presente braquicefalia, también se ha observado hundimiento craneal. La craneosinostosis inicia en el primer año de vida y termina entre los 2 y 3 años de vida. El diagnóstico puede ser evidente durante el primer año de vida o bien, las características fenotípicas pueden estar ausentes y se van haciendo más notorias conforme avanzan los años. Otras características menos frecuentes son luxación del globo ocular, atrofia óptica, ceguera, nistagmus, coloboma en el iris, aniridia, anisocoria, microcórnea, megalocórnea, queratocono, cataratas, esclerótica azul y glaucoma. El labio fisurado y el paladar hendido son anomalías poco frecuentes, se presenta hipoplasia maxilar y acortamiento en la dimensión anteroposterior de la arcada maxilar. También se puede observar una mordida cruzada posterior unilateral o bilateral, erupción ectópica de los primeros molares superiores, mordida abierta anterior, traslape horizontal y morfología anormal de los premolares.⁽¹¹⁾

En el sistema nervioso central se observa hidrocefalia progresiva, herniación tonsilar crónica, estenosis del foramen yugular con obstrucción venosa, dolor de cabeza y menos frecuente deficiencia mental.⁽¹¹⁾

Otros hallazgos.

Deficiencia del conducto auditivo, atresia del conducto externo, desviación del septum nasal, calcificación del ligamento estiloideo; anomalías de las vértebras cervicales, fusión de la C2 con C3, en algunos casos se fusionan C5 y C6.⁽¹¹⁾

El diagnóstico diferencial se hace con la sinostosis coronal simple, craneosinostosis, síndrome de Apert, Síndrome de Pfeiffer, síndrome de

Saethre-Chotzen, síndrome de Jackson-Weiss y el síndrome de Crouzon dermoesquelético.⁽¹¹⁾

Síndrome de Klippel Feil

Se caracteriza por una falla en la segmentación de dos o más vértebras cervicales, esto ocurre en la tercera semana de vida intrauterina, cuando la segmentación de los somitas mesodérmicos toman su lugar. En la forma severa se ve una fusión masiva de las vértebras cervicales, se observa cuello corto, limitación en los movimientos de la cabeza.⁽¹¹⁾

Se han identificado tres tipos morfológicos:

- Tipo I: Algunos casos se han presentado esporádicamente, aunque también se ha postulado la herencia autosómica recesiva. Presenta fusión masiva de las vértebras cervicales y de las vértebras torácicas superiores. Predilección por las mujeres.
- Tipo II: Se transmite de forma autosómica dominante, aunque también se ha sugerido que este tipo es genéticamente heterogéneo con una forma autosómica recesiva. Se observa la fusión solamente aparece en uno o dos interespacios, pero se observan hemivértebras, fusión occipito-atlantoidea.
- Tipo III: Presenta una herencia autosómica recesiva. Fusión cervical, torácica y lumbar.

Otras características que se han observado son ausencia de la vagina, ausencia o hipoplasia del útero, agenesia renal, asimetría facial, retardo mental, paladar hendido, apéndices preauriculares, tortícolis, hipertelorismo, polidactilia postaxial, displasia craneofrontonasal, micrognatia, fisuras palpebrales, puente nasal prominente, dislocación de la cabeza del radio, escoliosis, estrabismo, nistagmus, atrofia coriorretinal, espasticidad

hiporreflexia, siringomelia, hemiplejia, paraplejia, triplejia, cuadriplejia.
Defecto en el septo ventricular. ⁽¹¹⁾

El diagnóstico se hace con Síndrome de Tuner o de Noonan. ⁽¹¹⁾

Síndrome de Treacher Collins.

Es una afección que se transmite de padres a hijos (hereditaria) y lleva a defectos de la cara. ⁽¹²⁾

El síndrome de Treacher Collins es causado por una proteína defectuosa llamada treacle y es una afección que se transmite de padres a hijos (hereditaria). Se piensa que más de la mitad de todos los casos se debe a cambios en un nuevo gen (mutaciones) debido a que no existe ningún antecedente familiar de la enfermedad. ⁽¹²⁾

Esta afección puede variar en gravedad de una generación a otra y de una persona a otra. ⁽¹²⁾

Síntomas.

- La parte externa de los oídos es anormal o casi totalmente ausente
- Hipoacusia
- Mandíbula muy pequeña (micrognacia)
- Boca muy grande
- Defecto en el párpado inferior (coloboma)
- Vello del cuero cabelludo que se extiende hasta las mejillas
- Paladar hendido

Posibles complicaciones

- Dificultad para alimentarse
- Dificultad para hablar
- Problemas de comunicación
- Problemas de visión

Síndrome de bandas amnióticas.

La secuencia de ruptura del amnión puede resultar en una reducción en miembros, amputaciones , constricciones en anillo, sindactilia distal, pie equino varo, cordón umbilical corte, disrupción craneofacial y fisuras, defectos del tubo neural, escoliosis, entre otras alteraciones.⁽¹¹⁾

Está condición también es conocida como síndrome de bandas amnióticas, síndrome de tejido en banda aberrante y complejo de ADAM.⁽¹¹⁾

La ruptura amniótica tiene tres anomalías básicas, como disrupciones, deformaciones y malformaciones. Las disrupciones son causadas por constricciones de bandas amnióticas.⁽¹¹⁾

Dentro de las malformaciones craneofaciales se pueden observar fisuras faciales, encéfaloceles, pseudoanencefalia causada por adhesión y perforación de la membrana bucofaríngea que se da entre los 23 y 35 días de desarrollo. También se observa microcefalia, fisuras orbitales, coloboma, ectropión, obstrucción del conducto lagrimal, microftalmia, distorsión y disrupción de las fisuras palpebrales, disrupciones faciales, labio fisurado, fisuras faciales bizarras, displasia septo-óptica, hidrocefalia, hipertelorismo ocular, coloboma uveal, atresia cloanal y secuencia de Robin.⁽¹¹⁾

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Dentro de la clínica de recepción, evaluación y diagnóstico (CRED) de la DEPEI de la FO UNAM, no se ha realizado en los pacientes con dicha alteración un estudio que la asocie a síndromes específicos.

JUSTIFICACIÓN.

Obtener mediante un estudio retrospectivo información de casos de labio fisurado y paladar hendido y su relación con síndromes en pacientes que acuden a la clínica de admisión CRED (Clínica de Recepción, Evaluación y Diagnóstico) en la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología UNAM durante el periodo de agosto de 2006 a mayo de 2009.

OBJETIVOS.

General.

- Determinar el número de pacientes con labio fisurado y paladar hendido aislados o en conjunto asociados o no a algún síndrome, de los que asistieron a la CRED durante el periodo de agosto de 2006 a mayo de 2009.

Específicos.

- Determinar el número de pacientes con labio fisurado asociados a síndrome.
- Determinar el número de pacientes con labio fisurado no asociados a síndrome.

- Determinar el número de pacientes con paladar hendido no asociados a síndrome.
- Determinar el número de pacientes con paladar hendido no asociados a síndrome.

MATERIAL Y MÉTODO.

Revisión de expedientes (historia clínica), fotografías y radiografías en la base de datos de la Clínica de Recepción, Evaluación y Diagnóstico, de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM.

Tipo de estudio.

Retrospectivo.

Población de estudio.

Pacientes que ingresan a la CRED de la DEPI de la FO UNAM en el periodo de agosto de 2006 a mayo de 2009.

Criterios de inclusión.

- Historia clínica completa.
- Pacientes de cualquier edad.
- Género indistinto.
- Pacientes con característica de labio y/o paladar hendido.

Criterios de exclusión.

- Expedientes incompletos.

Variables de estudio.

Variable independiente.

- Edad.
- Género.

Variable dependiente.

- Si se encuentra el labio y/o paladar hendido asociado o no a algún síndrome.
- Si se encuentran vinculados o no a labio fisurado y el paladar hendido.
- Si se encuentran vinculados o no a labio fisurado.
- Si se encuentran vinculados o no a paladar hendido.
- Número de expedientes con labio fisurado y paladar hendido.
- Número de expedientes con labio fisurado.
- Número de expedientes con paladar hendido.
- Número de expedientes con labio fisurado y paladar hendido asociados a algún síndrome.
- Número de expedientes con labio fisurado asociados a algún síndrome.
- Número de expedientes con paladar hendido asociados a algún síndrome.
- Tipos y número de labio fisurado.

Variable conceptual.

- Presentes
- Ausente

RECURSOS.

Humanos.

- Alumno de la tesina: Eduardo Martínez Zazueta.
- Tutora de la tesina: CD. Carolina Vega Ramírez-
- Asesora de la tesina: Dra. Santa Ponce Bravo.

Materiales.

- Expedientes de la Clínica de Recepción, Evaluación y Diagnóstico, de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM.
- Radiografías.
- Base de datos del CRED.

PLAN DE ANÁLISIS.

Descriptivo.

RESULTADOS.

La investigación se basó en la revisión de expedientes del periodo de agosto del 2006 a mayo del 2009, de esta manera contabilizamos un total de 14936 expedientes, de los cuales se excluyeron 192 debido a que se encontraban incompletos, obteniendo un total de 14774 expedientes completos (Tabla 1).

De esta manera se hallaron 48 casos de labio fisurado y o paladar hendido combinados, 4 casos de labio fisurado aislado, 2 casos de paladar hendido aislado (Tabla 2), 2 casos de labio y paladar hendido asociado a síndrome, 1 caso de labio fisurado aislado asociado a síndrome y 1 caso de paladar hendido aislado asociado a síndrome (Tabla 7).

La mayoría de casos fueron de labio fisurado unilateral completo y bilateral completo con ligero predominio del género masculino (Grafica 8 y 9).

Estos síndromes son: Síndrome de bandas amnióticas, Síndrome de Crouzan, Síndrome de Klippel Fell y el Síndrome de Treacher Collins (Tabla 8).

La gran mayoría de casos ya presentaban cirugía estética, fueron 76 cirugías realizadas por grupo en el caso de labio fisurado y/o paladar hendido sin asociación a síndrome (Tabla 4) y 3 cirugías realizadas por grupo en el caso de labio fisurado y/o paladar hendido asociado a síndrome (Tabla 11).

Tabla 1.

Periodo de estudio.	Agosto 2006-mayo 2009
Expedientes revisados.	14936
Expedientes excluidos.	192
Expedientes incluidos.	14744
Pacientes que presentan síndrome relacionado con labio fisurado y/o paladar hendido.	4
Expedientes que presentan labio fisurado y/o paladar hendido con o sin síndrome.	58

Síndromes relacionados encontrados:

- ✓ Síndrome de bandas amnióticas
- ✓ Síndrome de Crouzan.
- ✓ Síndrome de Klippel Fell.
- ✓ Síndrome de Treacher Collins.

Expedientes que no se asocian a ningún síndrome.

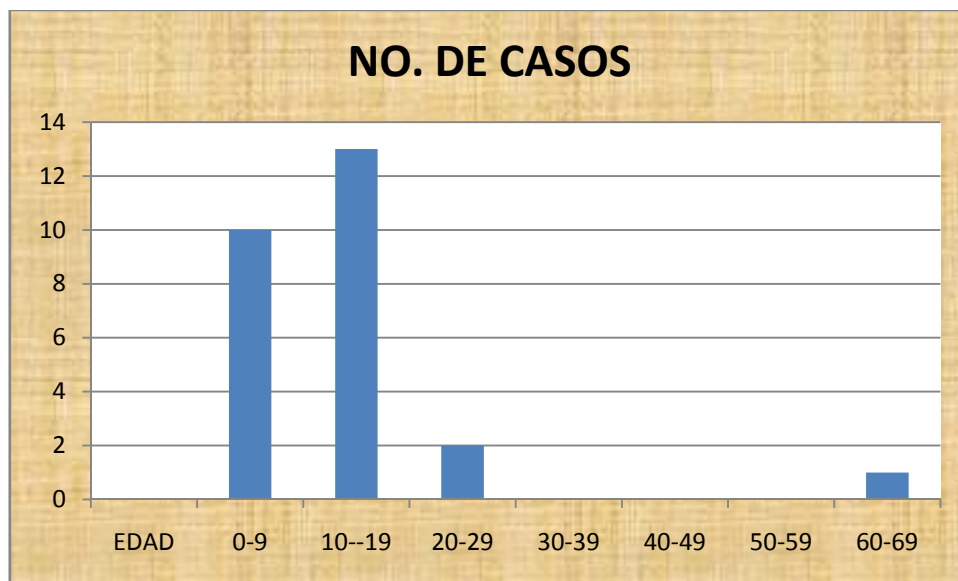
Tabla 2

Expedientes que presentan labio fisurado y/o paladar hendido sin síndrome.	54
Expedientes que presentan labio fisurado y paladar hendido combinados.	48
Expedientes que presentan labio fisurado.	4
Expedientes que presentan paladar hendido.	2

Edad en intervalo en expedientes con labio fisurado y/o paladar hendido que no se asocian a ningún síndrome.

Tabla 3.

Edad	No. de casos
0-9	20
10-19	24
20-29	7
30-39	
40-49	1
50-59	
60-69	2

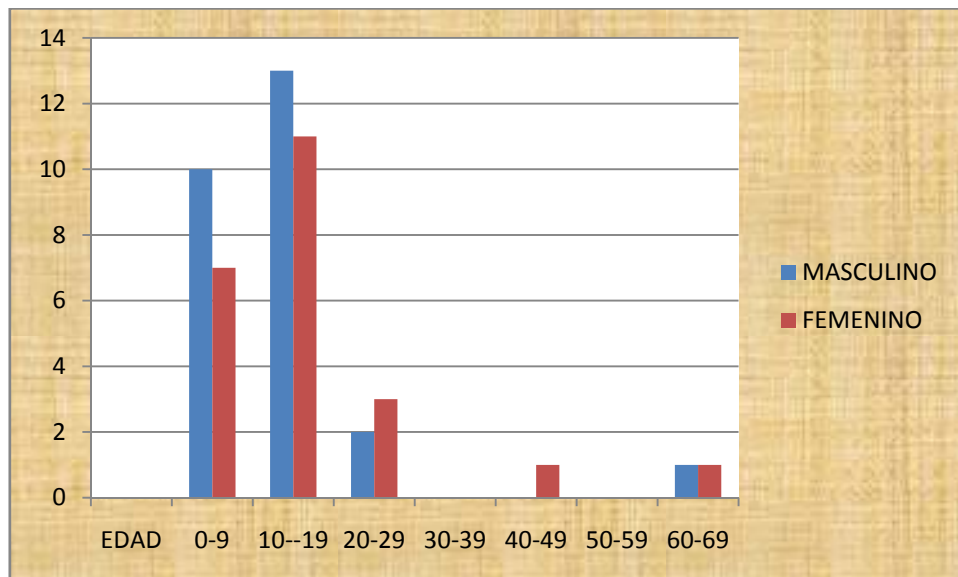


Gráfica 1: Edad – Número de casos.

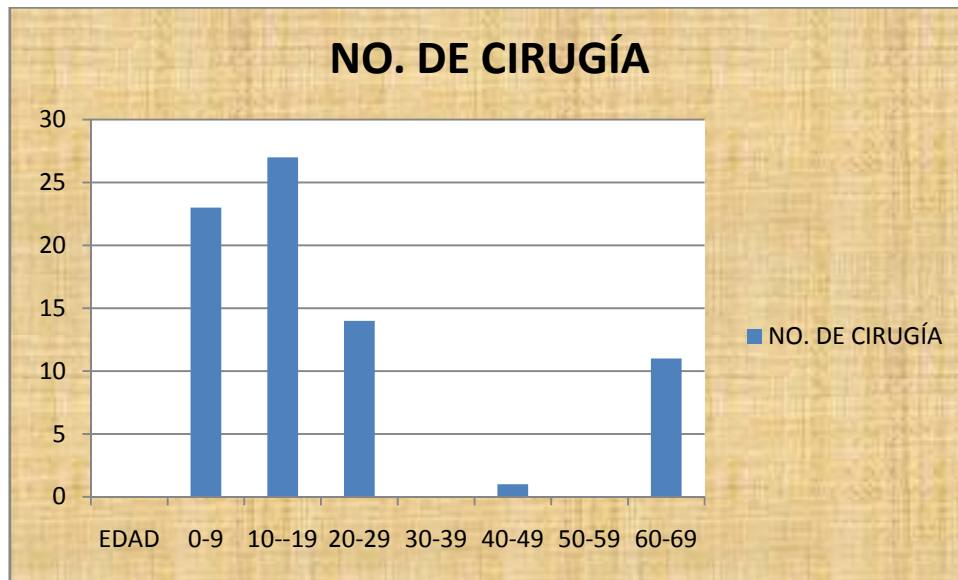
Relación de expedientes bajo rango de edad, genero y número de cirugías de labio fisurado y/o paladar hendido no se asocian a ningún síndrome.

Tabla 4.

Rango de edad	No. De expedientes	Género masculino	Género femenino	No. De cirugías realizadas en total por grupo.
0-9	17	10	7	23
10-19	22	13	11	27
20-29	5	2	3	14
30-39				
40-49	1		1	1
50-59				
60-69	2	1	1	11



Gráfica 2: Edad – Género

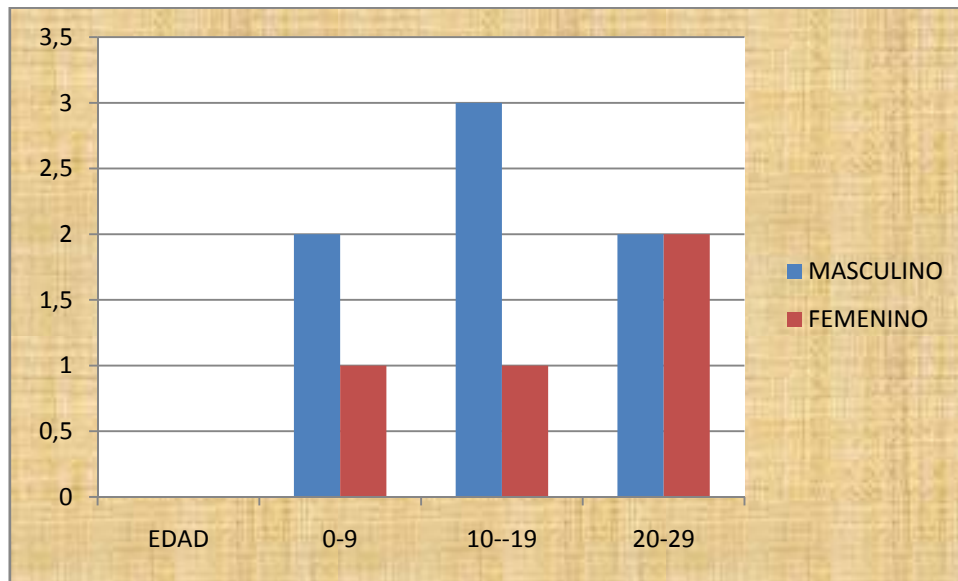


Gráfica 3: Edad – No. de cirugías

Expedientes con labio y/o paladar hendido sin cirugías realizadas y que no se asocian a ningún síndrome.

Tabla 5.

Rango de edad	No. De expedientes	Género masculino	Género femenino
0-9	2	1	1
10-19	3	1	1
20-29	2	2	1



Gráfica 4: Edad – Género

Tabla 6. Totales.

Número de expedientes con labio fisurado y/o paladar hendido que no presentan síndromes, con cirugía realizada.	47
Número de cirugías totales en grupo.	76
Número de expedientes con labio fisurado y/o paladar hendido que no presentan síndromes, sin cirugías realizadas.	7

Expedientes que se asocian a algún síndrome.

Tabla 7.

Expedientes que presentan labio fisurado y/o paladar hendido.	4
Expedientes que presentan labio fisurado y paladar hendido.	2
Expedientes que presentan labio fisurado.	1
Expedientes que presentan paladar hendido.	1

Se encontraron cuatro expedientes con labio y/o paladar hendido que se asocian a algún síndrome:

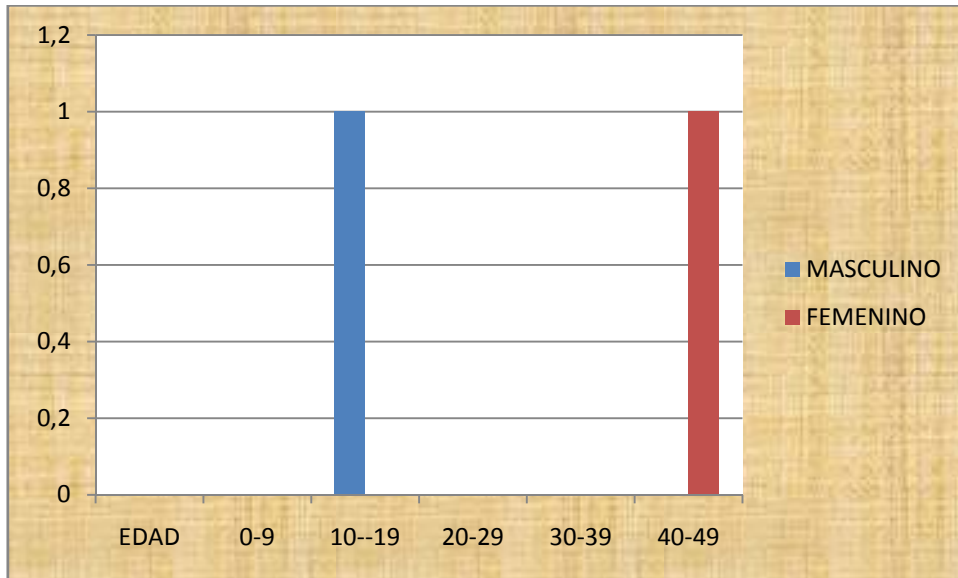
Tabla 8.

Edad	Masculino	Femenino	Síndrome asociado
18	X		Treacher Collins
19	X		Crouzon
19		X	Bandas amnióticas
41		X	Klippel Feil

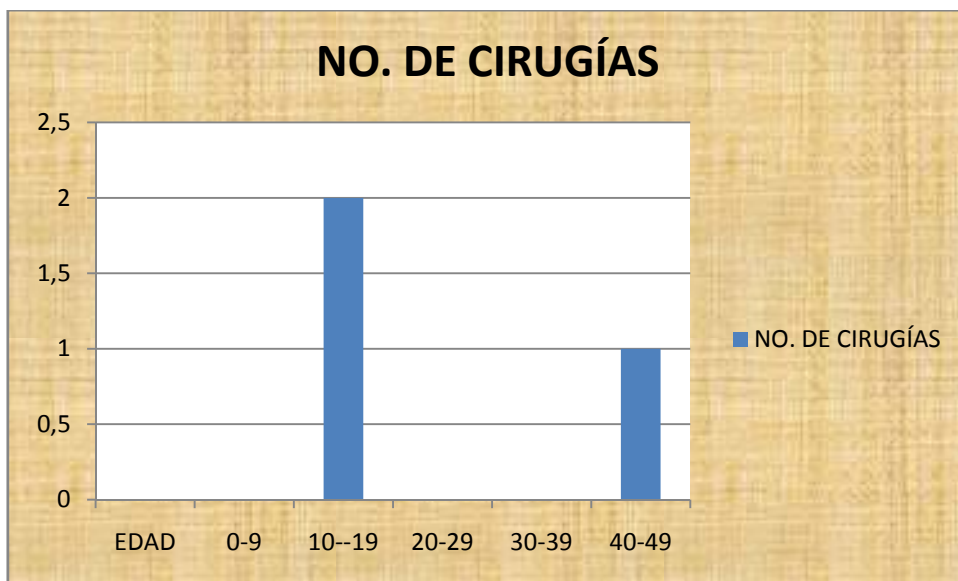
Expedientes con cirugías realizadas que se asocian a algún síndrome.

Tabla 9.

Rango de edad	No. De expedientes	Género masculino	Género femenino	No. De cirugías realizadas
0-9				
10-19	1	1		2
20-29				
30-39				
40-49	1		1	1



Gráfica 5: Edad - Género

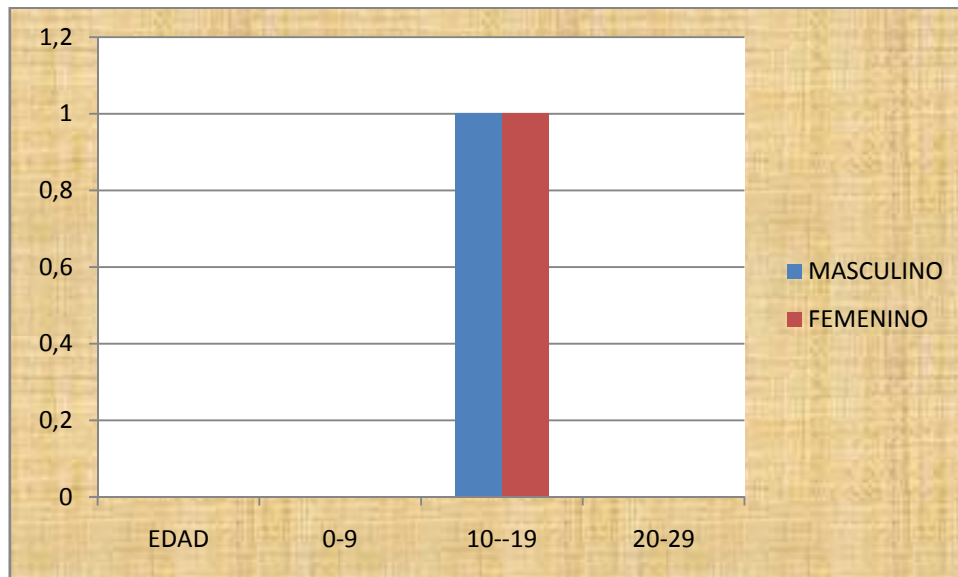


Gráfica 6: Edad – No. de cirugía

Expedientes sin cirugías realizadas que se asocian a algún síndrome.

Tabla 10.

Rango de edad	No. De expedientes	Género masculino	Género femenino
0-9			
10-19	2	1	1
20-29			



Gráfica 7: Edad – Género

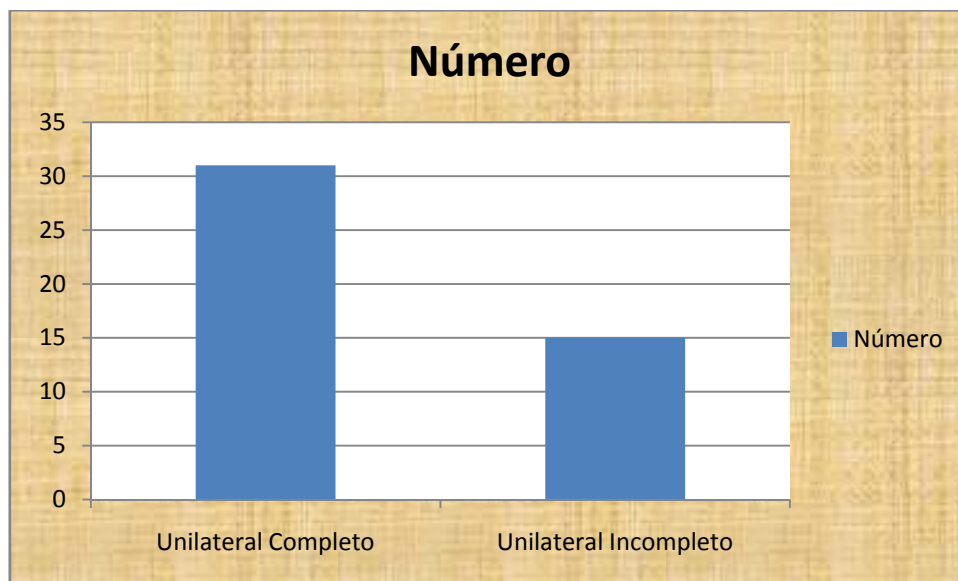
Tabla 11. Totales.

Número de expedientes con labio fisurado y/o paladar hendido que presentan síndromes, con cirugía realizada.	2
Número de cirugías totales.	3
Número de expedientes con labio fisurado y/o paladar hendido que presentan síndromes, sin cirugía.	2

Tabla y gráfica de expedientes con la clasificación de labio fisurado.

Tabla 12.

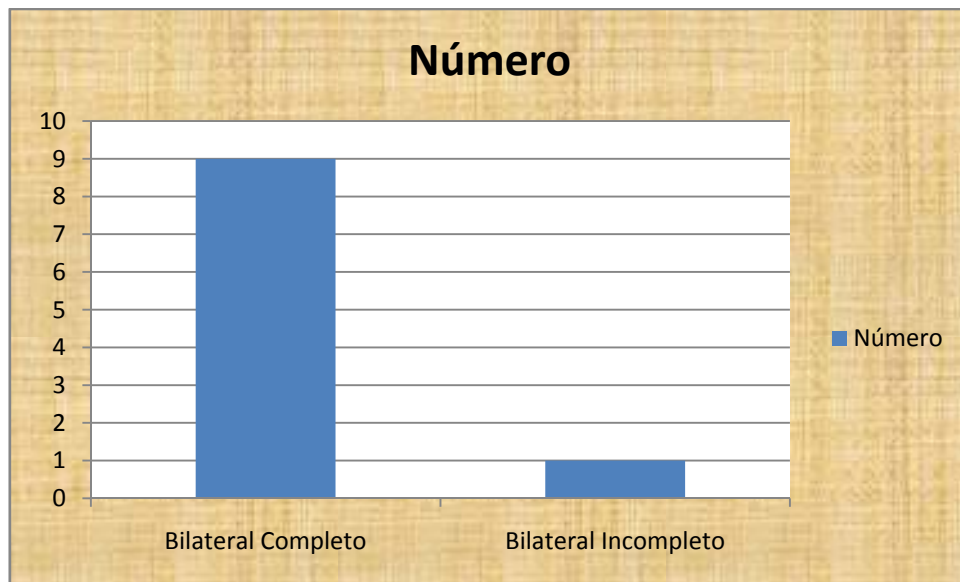
Unilateral completo	Unilateral incompleto
31	15



Gráfica 8: Número – Tipo de labio fisurado.

Tabla 13

Bilateral completo	Bilateral incompleto
9	1



Gráfica 9.: Número – Tipo de labio fisurado.

Discusión .

Las fisuras labio palatinas son una de las malformaciones congénitas más frecuentes, las cuales presentan una incidencia de 1 por cada 700 a 1000 nacimientos en personas de raza caucásica, ⁽¹³⁾ lo cual en base al presente trabajo de investigación clínica realizada en el CRED se obtiene que de 14936 personas, 58 de estas presenta una afección de labio fisurado y/o paladar hendido. (Tabla 1)

En la literatura refiere que el labio fisurado por si solo tiene una incidencia de 1/1000 nacimientos, mientras que la fisura del paladar por si sola es de 1/2500 nacimientos, ⁽¹⁾ en base a nuestra investigación, el labio fisurado por si solo sin estar asociado a ningún síndrome fue de 4 casos de 54 mientras que el paladar hendido por si solo sin estar asociado a ningún síndrome fue de 2 casos de 54 expedientes revisados. (Tabla 2)

Corbo Rodríguez y Marimón citan que el labio fisurado y el paladar hendido en conjunto representan un 50% de los casos de estas malformaciones y aproximadamente la cuarta parte de ellos son bilaterales, ⁽¹⁴⁾ lo cual en este estudio no coincide ya que se encontró que el 88% de los pacientes presentaron labio fisurado y paladar hendido combinado, el 57.4% fue labio fisurado unilateral completo, el 27.7% labio fisurado unilateral incompleto, el 16.6% labio fisurado bilateral completo y solamente el 1.8% correspondió a labio fisurado bilateral incompleto. (Tabla 12 y 13, gráfica 8 y 9)

En la literatura se menciona que el índice de afectación de labio fisurado aislado es de 21%, de paladar hendido aislado es de 33%, ⁽¹⁾ en comparación con la investigación realizada se obtiene que el 7.4% pertenece a labio fisurado aislado y el 3.7 a paladar hendido aislado.

Es más frecuente la afectación del labio fisurado en el hombre, y el paladar hendido es más frecuente en la mujer. ⁽¹⁾ en los resultados del presente estudio la prevalencia de labio fisurado y/o paladar hendido que no se asocia a ningún síndrome fue de 26 casos del género masculino por 23 casos del género femenino (Tabla 4), la prevalencia en género del labio fisurado aislado fue de 2:2, mientras que el paladar hendido aislado aparece 1:1.

Según García Romero y Martín de Vicente evaluaron a 85 niños con labio fisurado y paladar hendido y obtuvieron que 34 de ellas presentaron malformaciones asociadas⁽¹³⁾, en comparación con la población estudiada en el CRED la cantidad de pacientes que presentaron malformaciones asociadas equivale a 4 personas valoradas de un total de 14936. (Tabla 7) Es importante remarcar que esta diferencia es significativa, debido a que en el CRED se atienden pacientes de segundo nivel y no es un centro de concentración como pasa en los hospitales pediátricos.

Dichos autores describen que los síndromes asociados a estructuras craneofaciales fueron el Síndrome de Pierre Robin en 6 casos, Síndrome de Goldenhar en 3 casos, 1 caso de Síndrome de Treacher Collins; ⁽¹³⁾ . En el estudio de investigación en el CRED se encontraron 4 casos de Síndromes asociados a labio y/o paladar hendido estos son: el Síndrome de Bandas Amnióticas, Síndrome de Crouzon, Síndrome de Klippel Fell y por último Síndrome de Treacher Collins . (Tabla 8)

Conclusión.

El labio fisurado y el paladar hendido son defectos congénitos comunes que pueden ocurrir separadamente o juntos. Esta afección se manifiesta a través de síntomas característicos que afectan los mecanismos respiratorios, deglutorios, lenguaje, audición y la voz. En el labio fisurado, la fisura o hendidura en su mayoría es vertical a un costado de la línea media. Puede ser una pequeña muesca o una fisura que se extiende hasta la nariz. En algunos casos hay hendidura a cada lado del labio siendo esta menos frecuente. En el paladar se manifiesta como una brecha en el techo de la boca que puede llegar hasta la cavidad nasal.

Son muchos los factores asociados a la etiología de las fisuras del labio y el paladar hendido. En algunas familias la el labio fisurado y/o el paladar hendido es hereditario.

Hay una gran variación en las manifestaciones dominantes y recesivas de una tendencia genética. La exposición del embrión a ciertos medicamentos también juega un rol importante en el desarrollo de estos defectos.

Referencias Bibliográficas.

1. http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S003498872001000300008&script=sci_arttext Noviembre 2009.
2. <http://www.raco.cat/index.php/RevistaRAMB/article/view/71297/91054> artículo. Labio leporino: Evolución Histórica.
3. Sadler T. Embriología Médica. Ed. Médica Panamericana. 2007.
4. www.virtual.unal.edu.co/.../cap3/3-3cabeza.html Noviembre 2009
5. Gómez de Ferraris, M.E.; Histología y embriología bucodental. 2ª. Edición. Editorial panamericana. 2002.
6. <http://portal.reduaz.mx/histo/MorfoEmbrio/Carlson/Cap13/Cap13.htm#paladar> Noviembre 2009.
7. <http://en.academic.ru/dic.nsf/enwiki/2218738> Noviembre 2009.
8. <http://www.rush.edu/spanish/speds/dental/cleft.html> noviembre 2009
9. http://www.healthsystem.virginia.edu/uvahealth/peds_craniofacial_sp/cleft.cfm Noviembre 2009
10. <http://www.edusalud.galeon.com/productos898835.html>

11. Gorlin J. Robert.. Syndromes of the head and neck. 4a. Edición. 2001.

12. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001659.htm>

13. R. García Romero, C. Martín del Vicente. Fisura palatina y labio leporino.
Revisión clínica. 2004.

14. María Teresa Corbo Rodríguez y María E. Marimón Torres. Labio y
paladar fisurados. Aspectos generales que se deben conocer en la
atención primaria de salud. 2001.