

11237
2ej
171



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
HOSPITAL REGIONAL "20 DE NOVIEMBRE"
I. S. S. S. T. E.

MALFORMACIONES ASOCIADAS
A FISURAS FACIALES

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A

DRA. MARIA DEL PILAR PEREZ TOVAR

ASESORA: DRA. AIDA HERNANDEZ BAUTISTA



México, D. F. 1988

FALLA DE ORIGEN



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.

Pág.

INTRODUCCION	1
MATERIAL Y METODO	8
RESULTADOS	14
DISCUSION	20
CONCLUSION	25
BIBLIOGRAFIA	28

INTRODUCCION

El labio y/o paladar hendido es una de las alteraciones que más deforman el macizo facial. Se menciona en la literatura mundial una prevalencia de 1.56 por 1000 nacidos vivos, en nuestro medio 0.98 por 1000 nacidos vivos (1, 2, 3, 4).

Según la nomenclatura vigente (5) una hendidura es sindromática si el paciente tiene más de una malformación involucrando más de un campo de desarrollo y que puede o no conocerse su etiología. Es no sindromática si hay una malformación única, si hay múltiples anomalías pero que son resultado de un evento iniciador único o de una malformación primaria o si las múltiples anomalías se limitan a un solo campo de desarrollo. El término "asociación" se usa para referirse a la ocurrencia de dos o más anomalías en más de un paciente donde estas anomalías no se conoce que sean parte del mismo campo de desarrollo, relacionadas por una etiología común (síndrome) o relacionadas por la patogénesis (secuencia). Si un patrón de múltiples anomalías ha sido causado por una malformación individual o por un factor extrínseco, se refiere como secuencia (en la literatura antigua se hablaba de "anomalad" y "complejo").

Muchos pacientes con labio y/o paladar hendido tienen otras anomalías estructurales. En nuestro medio se ha observado que un 10% de los recién nacidos vivos con labio y/o

paladar hendido tienen otras malformaciones (1) y dos estudios recientes realizados en centros multidisciplinarios de atención a este grupo de malformados muestran que más de la mitad tienen otras malformaciones (2, 6). Con frecuencia se observa conjuntamente pie equinovaro, polidactilia y anomalías vertebrales (1).

Los factores etiológicos, como de todas las malformaciones congénitas, pueden clasificarse dentro de las siguientes categorías (5, 7, 8).

I) Mutaciones monogénicas. Se han reportado muchos síndromes con un patrón de herencia mendeliana que incluyen labio y/o paladar hendido.

II) Aberraciones cromosómicas. Así esta entidad es parte de las trisomías D, E y G.

III) Otras. Se refieren como de herencia multifactorial que son resultado de la interacción del ambiente con una dotación genética generalmente poligénica. Se incluyen en este grupo síndromes o asociaciones con hendidura como manifestación y que no se conoce la etiología. En forma tentativa se han implicado algunos factores prenatales como madre epiléptica o con disminución de la función renal y función hepática o con deficiencia de folatos o bien exposición

o corticoides, antiepilépticos, alcohol y otras drogas, sin que existan evidencias definitivas (9, 10).

La patogénesis de las malformaciones múltiples es un asunto controversial ya que requiere el conocimiento de la anatomía comparativa, anatomía y embriología, embriología experimental, filogenia, desarrollo genético y teratología, una de las hipótesis más interesantes es el concepto de los campos de desarrollo (11). Los campos de desarrollo son aquellas partes del embrión que reaccionan en forma coordinada como unidades ante fuerzas normales de organización y diferenciación así como ante fuerzas anormales como son las manipulaciones quirúrgicas, las mutaciones genéticas, las aberraciones cromosómicas, o los teratógenos. Por definición, un campo de desarrollo normal es una estructura donde ocurren eventos muy complejos, muy bien organizados en tiempo y lugar. La disección de estructuras anatómicas normales es incapaz de seguir el proceso, así cualquier estructura anatómica por ejemplo el brazo, incluyendo huesos individuales, músculos, nervios, arterias, venas, vasos linfáticos, etc., no representan cada uno unidades anatómicas en desarrollo sino partes de unidades complejas. Los componentes de un campo generalmente están contiguos, sin embargo componentes de los campos de desarrollo pueden terminar localizados bastante lejos, por ejemplo los defectos del campo de desarrollo acrorenal.

John Opitz (12) habla de la línea media como campo de desarrollo. Representa una parte de débil enlace dentro de la "fabricación del cuerpo humano" y es, no sólo un plano de hendidura de un producto de embarazo monocigoto sino también el plano alrededor del cual se determina la simetría de la posición visceral. La mayoría de sus defectos son de diferenciación incompleta aunque se habla de que una malformación por un "exceso" de formación puede representar una variante de una malformación de tipo "ausencia".

Las observaciones de Czeizel en su estudio epidemiológico de defectos de diferenciación incompleta de la línea media (13) demostró que la probabilidad de tener varios defectos de la línea media es mayor que el producto de su ocurrencia individualmente en la población. Sugiere también la posibilidad de una particular interacción entre los defectos de hendidura de la cavidad oral y del tubo neural.

La cantidad de defectos de la línea media que se mencionan en la literatura (la mayoría defectos de diferenciación incompleta) es numerosa e incluye defectos tales como holoprocencefalia, agenesia del cuerpo calloso, labio leporino, paladar hendido, el complejo de fisura de hemicara, tiroides lingual, esternón hendido, excencefalocelo, espina bífida y otros defectos del tubo neural, onfalocelo, defectos congénitos, del corazón, hipospadias y ano imperforado (12).

En la práctica clínica se deben indentificar los síndromes y/o asociaciones teniendo en cuenta que muchas manifestaciones no se detectan al nacimiento. El pediatra clínico debe buscarlas con la finalidad de hacer un diagnóstico adecuado para prescribir un buen tratamiento, canalizar adecuadamente al paciente hacia otros servicios especializados, prevenir secuelas que impliquen un deterioro de la salud en el adolescente y adulto y orientar a los pobres de familia de acuerdo con el pronóstico del problema (14).

En la consulta de Genética Médica del Hospital Regional "20 de Noviembre" del ISSSTE ha sido una observación nuestra que los niños fisurados presentan otras malformaciones o deformaciones tanto mayores como menores, sobre todo de la línea media como son hernias, escoliosis, etc.

Así pues, el objetivo de este estudio es definir el tipo de malformaciones o deformaciones que el médico pediatra debe buscar intencionadamente en el seguimiento del niño fisurado. Enfatizar que no basta la exploración completa del niño fisurado en la etapa neonatal, sino que se debe hacer una exploración completa con cierta periodicidad para buscar deformaciones o malformaciones cuya presentación clínica es tardía. Si las malformaciones o deformaciones recuerdan un síndrome en particular, no se debe etiquetar con este diagnóstico al niño si no se encuentran todas las características

del síndrome. Si hay cualquier duda es útil reevaluarlo a los seis meses o en un año (14). En nuestra consulta los vigilamos a los seis meses, a los dieciocho a veinticuatro meses; y cuando ya tiene seis meses de deambulaci3n independiente exploramos columna vertebral y pie plano. El seguimiento posterior se hace seg3n lo requiere cada caso particular.

MATERIAL Y METODO

En los pacientes pediátricos captados en la consulta de Genética Médica del Hospital Regional "20 de Noviembre" del ISSSTE con labio y/o paladar hendido en cualquiera de sus variantes dentro del período comprendido entre enero de 1982 a diciembre de 1987, se realizó un estudio descriptivo y observacional. La trabajadora social del servicio citó a consulta a los pacientes captados entre 1982 y 1986 que no tenían exploración clínica completa. Esta exploración se efectuó con el niño desnudo y siguiendo las reglas de la Propedéutica pediátrica.

Se elaboró una hoja de recolección de datos para hacer más fácil el registro de los hallazgos clínicos, hoja que a partir de este trabajo se utilizará en todos los pacientes fisurados que lleguen al servicio (Anexo 1).

Del Reporte de productividad de la consulta externa de Genética Médica se seleccionaron 111 expedientes de los cuales 64 fueron de pacientes con fisuras faciales. Se excluyeron dos, uno con fisura nasal sin hendidura labiopalatina y otro paciente mayor de 10 años con el fin de tener un grupo homogéneo.

De los 62 pacientes, 47 tenían exploración completa. Se citó a 15 pacientes cuya exploración fue incompleta y 9 de ellos no acudieron a la consulta. 6 de los que no acudieron

Anexo 1.

I. DATOS GENERALES

NOMBRE _____ SEXO _____ EXPEDIENTE _____
 EDAD _____ SERVICIO _____ GRUPO SANGUINEO Y RH _____
 LUGAR DE NACIMIENTO _____ EDO _____ ETNICIDAD _____
 EDAD DE LA MADRE _____ GRUPO SANGUINEO Y RH _____
 EDAD DEL PADRE _____ GRUPO SANGUINEO Y RH _____
 CONSANGUINIDAD _____
 PARIENTES AFECTADOS _____

II. EXPLORACION FISICA

CRANEO	Guarda proporción con cara _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Fontanelas normales _____	<u>si</u>	<u>no</u>
CARA OJOS	Hipertelorismo _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Epicanto _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Telecanto _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Hendidura palpebral normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
OIDOS	Opacidades corneales _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Agudeza visual normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Orejas implantación normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Lóbulo normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Apéndices accesorios _____	<u>si</u>	<u>no</u>
NARIZ	Conductos auditivos externos normales _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Membrana timpánica normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Hipoacusia _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Puente nasal plano _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Puente nasal corto _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Fisura _____	<u>si</u>	<u>no</u>
BOCA	especifique _____		
	Uvula normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Paladar fisurado _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Unilateral ___ D ___ Incomp ___ Comp ___ Ant ___ Pos ___		
	Bilateral ___ I ___ Incomp ___ Comp ___ Ant ___ Pos ___		
	Medio ___		
	TESSIER _____		
	Dientes número _____		
	Forma corona normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
CUELLO	Color Blanco ___ Amarillo ___ Gris ___ Café ___		
	Caries _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Lengua central _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Corto _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Tortícolis _____	<u>si</u>	<u>no</u>
TORAX	Alado _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Simétrico _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Parrilla costal número normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Esternón excavatum _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Esternón carinatum _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Mamas desarrollo normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
Espacio intermamario normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>	

	Area precordial soplos _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Arritmias _____	<u>si</u>	<u>no</u>
COLUMNA VERTEBRAL	Vértebras número normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Escoliosis _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Xifosis _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Lordosis _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Bífida _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Meningocele _____	<u>si</u>	<u>no</u>
ABDOMEN	Hernia umbilical _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Hernia inguinal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Derecha _____		
	Izquierda _____		
	Bilateral _____		
	Diastasis rectos _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Vísceras palpables _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
GENITAL	Masculino testículos tamaño normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Posición normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Retráctil _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Derecho _____ Izquierdo _____ Bilateral _____		
	Criptorquidia _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Derecha _____ Izquierda _____ Bilateral _____		
	Pene tamaño normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Hipospadias _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Epispadias _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Femenino labios mayores normales _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Labios menores normales _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Clítoris normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Orificio vaginal normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
URINARIO	Mazo urinario _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Posición normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
ANAL	Esfínter anal íntegro _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Extremidades superiores íntegras _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Alineadas _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Relación brazo/antebrazo normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Rayo cubital normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Rayo radial normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Extremidades inferiores íntegras _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Alineadas _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	especifique _____		
	Relación muslo/pierna normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Rayo tibial normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Rayo peroneal normal _____	<u>si</u>	<u>no</u>
	Pie plano _____	<u>si</u>	<u>no</u>

**TABLA 1. PACIENTES CON LABIO Y/O PALADAR HENDIDO
CAPTADOS DE 1982 A 1987 POR EDAD Y SEXO**

EDAD		SEXO	
		M	F
1 DIA A 23 MESES	30	15	15
2 A 4 AÑOS	15	6	9
5 A 7 AÑOS	4	4	0
8 A 10 AÑOS	4	3	1
TOTAL 53		28	25

continúan siendo atendidos en la Clínica de Labio y Paladar Hendido del Hospital Regional "20 de Noviembre" ISSSTE y 3 con pacientes perdidos, uno por falta de recursos económicos y del par restante no pudimos determinar la causa. Así pues fueron 53 pacientes los que pudieron estudiarse. 28 fueron niños y 25 niñas con un rango de edad desde 1 día hasta 10 años (Tabla 1).

El método matemático que se aplicó para el análisis de los resultados fue la chi cuadrada.

RESULTADOS

No encontramos diferencia significativa en cuanto a la frecuencia por sexos de la fisura en general, no se analizó por variantes pues no es el objetivo del estudio.

Del total de pacientes se encontraron 12 (22.64%) con sólo fisura palatina, 4 (7.54%) con el labio hendido únicamente y 37 (69.8%) con ambas estructuras afectadas. Encontramos 30 pacientes con la fisura facial y otras malformaciones (56.60%).

Con respecto a la edad en la que fueron explorados los separamos en dos grandes grupos de pacientes para analizar: los pacientes cuya edad va de un día a veintitrés meses y los pacientes de veinticuatro meses a 10 años (Tabla 1). Es en estos últimos en quienes con mayor frecuencia encontramos las malformaciones externas y los problemas funcionales derivados de problemas internos asociados a fisuras faciales.

La hoja de recolección de datos nos permitió clasificar a los pacientes en cuatro categorías (Tabla 2): I) aquellos en quienes sus malformaciones son las de algún síndrome mendeliano monogénico o asociación reportada en la literatura, II) pacientes en los que se encontró una aberración cromosómica, III) el grupo de pacientes con malformaciones asociadas en quienes no se identifica síndrome mendeliano monogénico, aberración cromosómica o asociación reportada en la literatura.

TABLA 2 CATEGORIAS DE ACUERDO A LOS HALLAZGOS EN LA EXPLORACION CLINICA DE LOS PACIENTES (n=53).

C A T E G O R I A	N U M E R O D E P A C I E N T E S	%
<p style="text-align: center;">I</p> <p>SINDROME MENDELIANO MONOGENICO O ASOCIACION REPORTADA EN LA LITERATURA</p>	6	11.32
<p style="text-align: center;">II</p> <p>ABERRACION CROMOSOMICA</p>	1	1.88
<p style="text-align: center;">III</p> <p>MALFORMADOS MULTIPLES NO SINDROME NI ASOCIACION REPORTADA EN LA LITERATURA</p>	23	43.39
<p style="text-align: center;">IV</p> <p>FISURA FACIAL COMO MALFORMACION UNICA</p>	23	43.39

y IV) los pacientes quienes tienen como única malformación la fisura facial.

La tercera categoría (n=23) es el grupo en el que analizamos las anomalías estructurales y funcionales asociadas (Tabla 3). La asociación más frecuente de la fisura facial en niños de 2 años en adelante (paciente 15 al 23) fue con escoliosis (6 pacientes), pie plano (6 pacientes), genu valgo (3 pacientes). Tres pacientes tuvieron escoliosis y pie plano de estos con genu valgo. Entre los lactantes, la asociación más frecuente fue con hernias de la pared abdominal (5 pacientes) y mamelones preauriculares (3 pacientes). En lo que respecta a escoliosis, no encontramos diferencia estadísticamente significativa entre nuestra serie y la de Shprintzen (16). Al comparar nuestro grupo III con los pacientes de las categorías I, II y IV obtuvimos una diferencia estadísticamente significativa para escoliosis, hernias, apéndice de piel ($p < .05$) pero no para pie plano.

Los otros pacientes tienen malformaciones diversas en el campo de desarrollo que comprende la línea media: mamelones perianales, microcefalia, espina bífida, meningocele, hidrocefalia, hipertelorismo, epicanto, telecanto, dientes prenatales, fisura nasal, quiste de inclusión nasal, hemangioma occipital, testículos retráctiles, criptorquidia, hendidura palpebral antimongoloide, fístula recto perineal, nistagmus,

estenosis pilórica, puente nasal ancho, hidrocele bilateral, craneostenosis, microtía.

En el campo de desarrollo acrorenal: pie valgo congénito, cúbitus valgo, aracnodactilia, hipoplasia de eminencia tenar, estenosis uretero vesical, tibias varas.

La escoliosis tóracolumbar, el pie plano, la falta de alineación de los miembros inferiores y la hipoacusia se observaron en pacientes de dos o más años, con excepción de uno con pie bot congénito con espina bífida (secuencia). Las hernias umbilical e inguinal en pacientes lactantes menores.

Eliminamos la información sobre los dientes ya que la mayoría fueron pacientes que ya cuentan con cirugías correctivas.

No encontramos en nuestros pacientes ninguno con datos indirectos de alguna malformación cardíaca.

DISCUSSION

Se revisó la literatura de 1983 a 1987 y no encontramos estudios iguales a éste ya que la mayoría se realizan en centros multidisciplinarios para el manejo de estos pacientes (clínicas de labio y paladar hendido) (6, 15). Nuestra consulta está formada por pacientes recién nacidos, lactantes, preescolares, escolares y adolescentes referidos de los servicios de Neonatología y Pediatría General del propio hospital y de sus hospitales de zona, las más de las veces con una o más malformaciones externas.

Comprobamos que algunas manifestaciones de anomalías que acompañan a la fisura no se hacen evidentes en el recién nacido. Si revisamos al niño desde recién nacido hasta la edad escolar encontramos malformaciones asociadas en 30 de 53 casos (56.60%). Pudimos hacer diagnóstico de síndromes monogénicos o asociaciones reportadas en la literatura en 6 de 53 casos (11.32%) y los menos son debidos a aberraciones cromosómicas, 1 de 53 casos (1.8%).

Es de llamar la atención que las malformaciones o deformaciones que nosotros encontramos con más frecuencia asociadas con la fisura facial no se encuentran ordinariamente referidas en la literatura. Nosotros encontramos escoliosis tóracolumbar, pie plano de I y II grados, genu valgo, hernias de la pared abdominal y apéndices de piel. Al revisar la literatura encontramos solamente un estudio que refiere el

hallazgo de un paciente con escoliosis leve en el análisis de 25 niños con úvula bifida y fisura de paladar (16). Esta falta de información probablemente es debida a que no se buscan problemas que tradicionalmente no se considera que tengan una etiología común. Las estructuras afectadas en los hallazgos clínicos son de la línea media.

En nuestro medio el 60% de los niños tienen alteraciones biomecánicas del pie (17) pero ésto en el niño fisurado cobra una importancia relevante. En esta serie, los niños con labio y/o paladar hendido que tienen escoliosis y pie plano aparecen con menos problemas asociados que cuando tienen escoliosis o bien pie plano. Aparentemente ambas son manifestaciones que frecuentemente van unidas como manifestación de defecto en el campo de la línea media, sin embargo el tamaño de la muestra no nos permite analizar esta sugerencia que quedará para posteriores estudios.

Las hernias umbilical e inguinal se consideran como malformaciones del peritoneo. No se conoce su prevalencia pero sí se ha observado que la hernioplastia inguinal es la intervención quirúrgica más común en la población general y también se ha observado que en los niños las hernias inguinales bilaterales son más frecuentes cuando hay además otras anomalías congénitas (18).

No encontramos en la literatura casos asociados a apéndices preauriculares (poliotia) y/o perianales. Se mencionan algunos casos de hendidura media del labio superior con tres apéndices en forma cúbica de piel en el borde del vermillón. Nakamura y cols. (19) consideran que el mecanismo que ocasiona la malformación es que al presentarse un obstáculo para la penetración mesodérmica (hendidura) ocurre al mismo tiempo un exceso parcial compensatorio del mismo mesodermo (apéndices de piel).

El hipertelorismo se encuentra referido en la literatura como un signo inespecífico ya que no es una deformidad única primaria. La falta de rotación de una o ambas órbitas hacia la línea media, la interrupción de la continuidad anatómica por una fisura o el desplazamiento de las órbitas hacia afuera por el contenido intracraneano que se insinua y ocupa el espacio interorbitario son los factores embrionarios que producen el hipertelorismo. Nosotros lo encontramos con frecuencia en las exploraciones físicas, pero en la mayoría de los casos lo consideramos como una probable secuencia y solamente lo anotamos en la tabla cuando no lo consideramos así (20).

Los pacientes con paladar hendido tienen una alta incidencia de pérdida de la audición y virtualmente todos tienen otitis media sistomática o no en la infancia. Un estu-

dio reciente (21) determina que una antigua otitis media durante la época de lactante resulta en daño a la audición y el habla en etapas posteriores de la vida, sin embargo no implica un efecto adverso en el desarrollo cognoscitivo, de lenguaje, social y emocional. Otros autores consideran una causa propia de la malformación a nivel de oído medio como responsable de esta pérdida de la audición (22). Nosotros encontramos hipoacusia en tres pacientes.

Tomando los conceptos y aplicándolos a nuestros hallazgos, suponemos que la columna vertebral y probablemente algunas estructuras de las extremidades inferiores son parte importante del campo de desarrollo de la línea media. por lo tanto, la hendidura facial en muchos casos es el dato sobresaliente de un problema más extremo.

CONCLUSIONES

1.- Tomando en cuenta nuestros hallazgos y comparados con los de otras series, existe la posibilidad de que una proporción grande de los niños con fisuras faciales que ve el pediatra general tenga otras malformaciones o deformaciones congénitas.

2.- En nuestra muestra encontramos solamente 6 de 53 casos (11.32%) un síndrome mendeliano monogénico o asociación descrita en la literatura y en 1 de 53 (1.88%) una aberración cromosómica.

3.- El niño fisurado debe ser explorado de una forma integral periódicamente ya que algunas manifestaciones de las malformaciones se hacen evidentes conforme avanza la edad.

4.- Nosotros encontramos conjuntamente malformaciones o deformaciones de la línea media que no son ordinariamente reportadas en la literatura como son: escoliosis, hernias de la pared abdominal y mamelones preauriculares. Esto repercute en el desarrollo, la función y la estética en una época en la cual la autoestima es muy importante para los niños fisurados ya que a la fisura se le agregan defectos de postura y fatiga fácil en los deportes.

5.- Tomando en cuenta que nuestros hallazgos fueron predominantemente de la línea media, postulamos que el labio

y/o paladar hendido pueden ser: la manifestación mayor de un trastorno en este campo de desarrollo o bien que, al no formarse completamente la cara secuencialmente también se trastorna la línea media.

6.- Al encontrar un defecto de la línea media, tenemos la obligación de buscar todas las manifestaciones de defecto de este campo de desarrollo.

BIBLIOGRAFIA

1. GUZMAN TOLEDANO RODOLFO. Defectos congénitos en el recién nacido. Primera edición. P. 213-215. Editorial Trillas. México. 1986.
2. WOMERSLEY J, STONE DH: Epidemiology of facial clefts. Arch Dis Child, 1987;62:717-720.
3. MUTCHINICK O, LISKER R, BABINSKI V: Programa Mexicano de "Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas". Salud Pública de México, 1988;30:88-100.
4. CANUN S, ZAFRA G, LANDEROS G, GIVAUDAN M: Anticonvulsivos y embarazo. Bol Med Hosp Inf Mex, 1986;43:219-227.
5. AYLSWORTH AS: Genetic considerations in clefts of the lip and palate. Clin Plast Surg, 1985; 12:533-542.
6. SHPRINTZEN RJ, SIEGEL-SADEWITZ VL, AMATO J, GOLDBERG RB: Anomalies associated with cleft lip, cleft palate or both. Am J Med Genet, 1985;20:585-595.
7. PASHAYAN H: What else to look for in a child born with a cleft of the lip and/or palate. Cleft palate J. 1983; 20:54-57.

- 8 . MCKUSICK VICTOR A. Mendelian Inheritance in Man. Catalogs of. Autosomal Dominante, Autosomal Recessive and X-linked Phenotypes. Seventh edition. John Hopkins University Press. Baltimore, Ma. USA. 1986.
- 9 . KELLY TE, REIN M, EDWARDS P: Teratogenicity of anticonvulsant drugs IV; THE association of clefting and epilepsy. Am J Med Genet, 1984;19:451-458.
10. NIEBYL J, BLAKE D, ROCCO I, BAUMGARDNER R, MELLITS DE: Lack of maternal metabolic, endocrine and environmental influences in the etiology of cleft lip with or without cleft palate. Cleft Palate J, 1985;22:20-8.
11. OPITZ JM: The Developmental field concept in clinical genetics. Birth Defects, 1979;15:107-111.
12. OPITZ JM, MONT H: The developmental field concept in clinical genetics. J. Pediatr, 1982;101:805-809.
13. CZEIZEL A: Schisis associations. Am J Med Genet, 1981; 10:25-35.
14. WINTER RM, BARAISTER M: Malformation syndromes-a diagnostic approach. Arch Dis Child, 1984;59:294-295.

15. GEIS N, SETO B, BARTOSHESKY D, LEWIS M, PASHAYAN H: The prevalence of congenital heart disease among the population of a metropolitan cleft lip and palate clinic. *Cleft Palate J*, 1981; 18:19-23.
16. SHPRINTZEN R Y COLS: Morphologic significance of bifid uvula. *Pediatrics*, 1985; 75:553-561.
17. LOPEZ S: Pie plano. Actualización en Medicina *Revista Médica del ISSSTE*. 1987, 1:19-20.
18. PWELL TG, HALLOWS JA, COOKE RW, PHAROAH P: Why do so many small infants developed inguinal hernia. *Arch Dis Child*, 1986;61:991-5.
19. NAKAMURA J, TOMONARI N, GOTO S: True median cleft of the upper lip associated with three pudunculate club-shaped skin masses. *PLast Reconstr Surg*, 1985;75:727-731.
20. ORTIZ MONASTERIO F. *Cirugía Craneofacial. Edición especial P. 153-179. Editado por Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana. Madrid. 1979.*

21. HUBBARD TW, PARADISE JL, MCWILLIAMS BJ, ELSTER BA, TAYLOR FH: Consequences of unremitting middle-ear disease in early life. N. Eng J Med, 1985;312:1529-1534.

22. AHOEN JE: Extended high frequency of hearing loss in children with cleft palate. Audiology, 1984;23:467-476.