

FISURAS LABIO PALATINAS. TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINARIO

CLEFT LIP AND PALATE. MULTIDISCIPLINARY TREATMENT

DR. LUIS MONASTERIO A. (1), DRA. ALISON FORD M. (2), EU MARÍA EUGENIA TASTETS H. (3)

(1) Cirujano Plástico, Clínica Las Condes, Santiago, Chile.

(2) Programa de Fisurados, Departamento de Cirugía Plástica, Clínica Las Condes, Santiago, Chile.

(3) Enfermera Jefe, Programa de Fisurados, Departamento de Cirugía Plástica, Clínica Las Condes, Santiago, Chile.

Email: eleemedr@hotmail.com

aford@gmail.com

RESUMEN

La fisura labio palatina es la segunda malformación congénita más frecuente. En su génesis hay factores genéticos (25%) y ambientales siendo en general multifactorial. La incidencia en Chile es de aproximadamente 1 en 550 recién nacidos vivos. Las fisuras pueden afectar el labio a uno o ambos lados, el paladar o ambos. La evaluación genética es fundamental para descartar casos sindrómicos, siendo estos frecuentes en las fisuras asiladas de paladar (síndrome velocardiofacial, stickler). El tratamiento de esta enfermedad debe ser multidisciplinario e iniciarse en el periodo de recién nacido para garantizar los mejores resultados. El equipo debiera estar integrado por enfermera especialista, otorrinolaringólogo, odontólogos de diferentes especialidades, genetista, fonoaudióloga y cirujano plástico. Las cirugías primarias incluyen la plastia del labio (3-6 meses), plastia de velo del paladar (6 meses) y el cierre de paladar óseo junto a plastia de velo (12 meses).

Palabras clave: Fisura de labio, fisura palatina, equipo interdisciplinario.

SUMMARY

Cleft lip and palate is the second most frequent congenital malformation. In its origin are genetic (25%) as well as environmental factors and in general it is multifactorial. In Chile

its incidence is 1 in every 550 live new borns. Clefts can affect the lip, the palate or both. Genetic evaluation is needed to rule out syndromic cases which are frequent in isolated cleft palate cases (Velocardiofacial Syndrome, Sticklers Syndrome). Treatment for this condition is multidisciplinary and must be initiated at the new born stage to assure the best results. The team is conformed by a specialist nurse, ENT surgeon, various dental specialties, geneticist, speech therapist and a plastic surgeon. Primary surgeries include lip closure (3-6 months), soft palate closure (6 months) and hard and soft palate surgery (12 months).

Key words: Cleft lip, cleft palate, multidisciplinary treatment.

INTRODUCCIÓN

La fisura labio palatina (FLP) es la segunda malformación congénita más frecuente, variando su incidencia de acuerdo a la raza. La población latinoamericana, por sus ancestros de origen asiático, tiene una incidencia más elevada. En Chile las fisuras tienen una incidencia de 1 por 550 recién nacidos vivos. (Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas, ECLAMC) (1).

Esta enfermedad no sólo trae consecuencias estéticas. Afecta diferentes funciones en el niño dependiendo si es una fisura de labio y/o paladar. En las fisuras completas de labio y paladar

está afectada la alimentación, la audición, la respiración nasal y la fonación. Todos estos aspectos son abordados como parte del tratamiento integral.

Alrededor de 2/3 de estos pacientes tienen fisura de labio y paladar, le siguen las fisuras aisladas de paladar y las fisuras aisladas de labio (2). La fisura labial unilateral es mucho más frecuente que la bilateral. La fisura de labio y paladar es más frecuente en hombres y la fisura de paladar aislada es más frecuente en mujeres.

ETIOLOGÍA

La etiopatogenia de las fisuras de labio y paladar y de las fisuras aisladas de paladar pareciera ser genéticamente distinta (3).

La FLP representa una condición genética, en cerca del 25% de los casos, determinada por la presencia de varios genes y un gen mayor, en el 75% restante se presenta como un hecho aislado multifactorial (4).

Entre los factores ambientales conocidos que pueden afectar el desarrollo normal del labio y el paladar se cuentan los retinoides, algunos antiinflamatorios, corticoides, relajantes musculares, el tabaco y el alcohol.

De los más de 300 síndromes asociados a fisuras labio palatinas, los más frecuentes son el síndrome Velo Cardio Facial y el síndrome de *Stickler* (fisuras de paladar).

Si un progenitor es portador de una FLP, el riesgo para su descendencia es cercano al 3% y si ambos padres son sanos y tienen un hijo con la fisura, el riesgo para el segundo es de un 5%.

La evaluación genética es necesaria para precisar el diagnóstico y orientar adecuadamente respecto del pronóstico (5).

TRATAMIENTO

El tratamiento de las fisuras del labio y paladar tuvo uno de sus avances más importantes con el desarrollo de equipos multidisciplinarios para abordar en forma coordinada y conjunta los diferentes aspectos de esta compleja enfermedad. Esto permitió que todos los miembros del equipo se interiorizaran de las diferentes áreas que abarca la enfermedad y coordinaran el tratamiento de manera mucho más efectiva (6). El equipo está encabezado generalmente por un cirujano plástico y lo componen múltiples especialistas, como otorrino, enfermera coordinadora, genetista, odontólogos, fonoaudiólogos, psicólogos (Tabla 1). Este trabajo en equipo ha permitido manejar la enfermedad de manera integral con excelentes resultados.

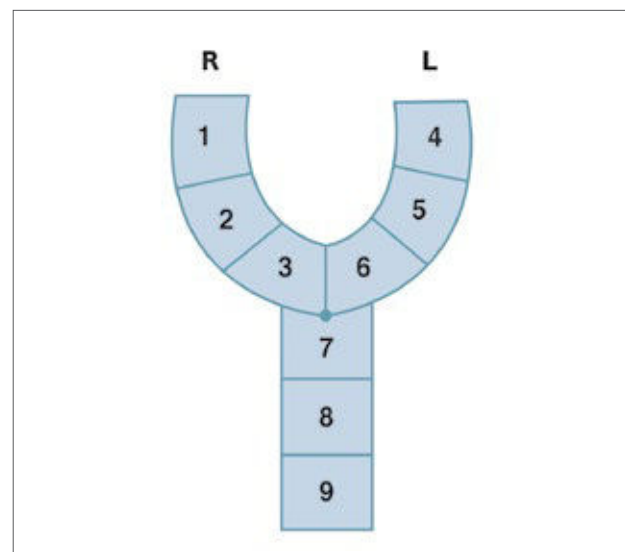
TABLA 1. EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO PARA EL TRATAMIENTO DE FISURAS LABIO PALATINAS

EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO	
ESPECIALIDADES	Cirugía Plástica
	Enfermera especialista
	Genética
	Otorrinolaringología
	Odontopediatría
	Ortodoncia
	Psicología
	Anestesiología
	Fonoaudiología
	Kinesiología
	Cirugía Maxilofacial

CLASIFICACIÓN

Las fisuras se clasifican de acuerdo a las estructuras comprometidas: labio, encía, paladar óseo, velo. Pueden ser uni o bilaterales, completas o incompletas, simétricas o asimétricas, de una parte o de todo el paladar, frustas o submucosas, entre otras. La clasificación de Kernahan (Figura 1) es la de uso más difundido en el mundo por su simplicidad de llenado y lectura (7, 8).

FIGURA 1. CLASIFICACIÓN DE KERNAHAN PARA FISURAS LABIO PALATINAS



DIAGNÓSTICO PRENATAL

Con el desarrollo de modernas técnicas de ecografía, incluyendo la tri dimensional, es posible visualizar esta malformación en la etapa prenatal. La ultrasonografía permite diagnosticar malformaciones orofaciales después de las 16 semanas de embarazo (Figura 2). En la actualidad más del 50% de los pacientes tiene diagnóstico pre natal.

El diagnóstico prenatal permite que los padres consulten precozmente en centros especializados para informarse de la malformación y puedan ser tranquilizados y orientados respecto de la enfermedad, su manejo y pronóstico, además de estar mejor preparados para enfrentar su situación. El consejo genético proporcionado por el genetista es de gran importancia en esta etapa y durante el periodo de recién nacido (9, 10).

ENFOQUE DEL TRATAMIENTO

Los pacientes deben ser evaluados en forma integral el primer mes de vida por los diferentes especialistas (enfermera especialista, cirujano plástico, otorrino, odontopediatra, ortodontista, fonoaudióloga y genetista). Esto permite entregar precozmente información y orientación a los padres, para tranquilizarlos y disminuir su nivel de angustia e incertidumbre. En estas primeras evaluaciones se precisa el diagnóstico, la existencia de otras malformaciones o patología asociada, la necesidad de estudios diagnósticos adicionales y se enseñan técnicas de alimentación adecuadas. Un tema fundamental en esta primera evaluación es entregar un mensaje de optimismo

respecto a las buenas perspectivas de tratamiento del hijo, con un pronóstico bueno, basado en el apoyo que puede entregar un equipo especializado multidisciplinario.

El equipo debe abordar los problemas de las fisuras en forma precoz de acuerdo a un protocolo de tratamiento con un cronograma definido para cada tipo de fisura labio palatina (Figura 3).

El manejo de la fisura labio palatina incluye la ortopedia pre quirúrgica con placas o bandas de silicona y modelación nasal (11-13) iniciada en el primer mes de vida. De esta forma se busca alinear y aproximar los segmentos maxilares, levantar y modelar el cartílago alar afectado y en los casos bilaterales, elongar la columela.

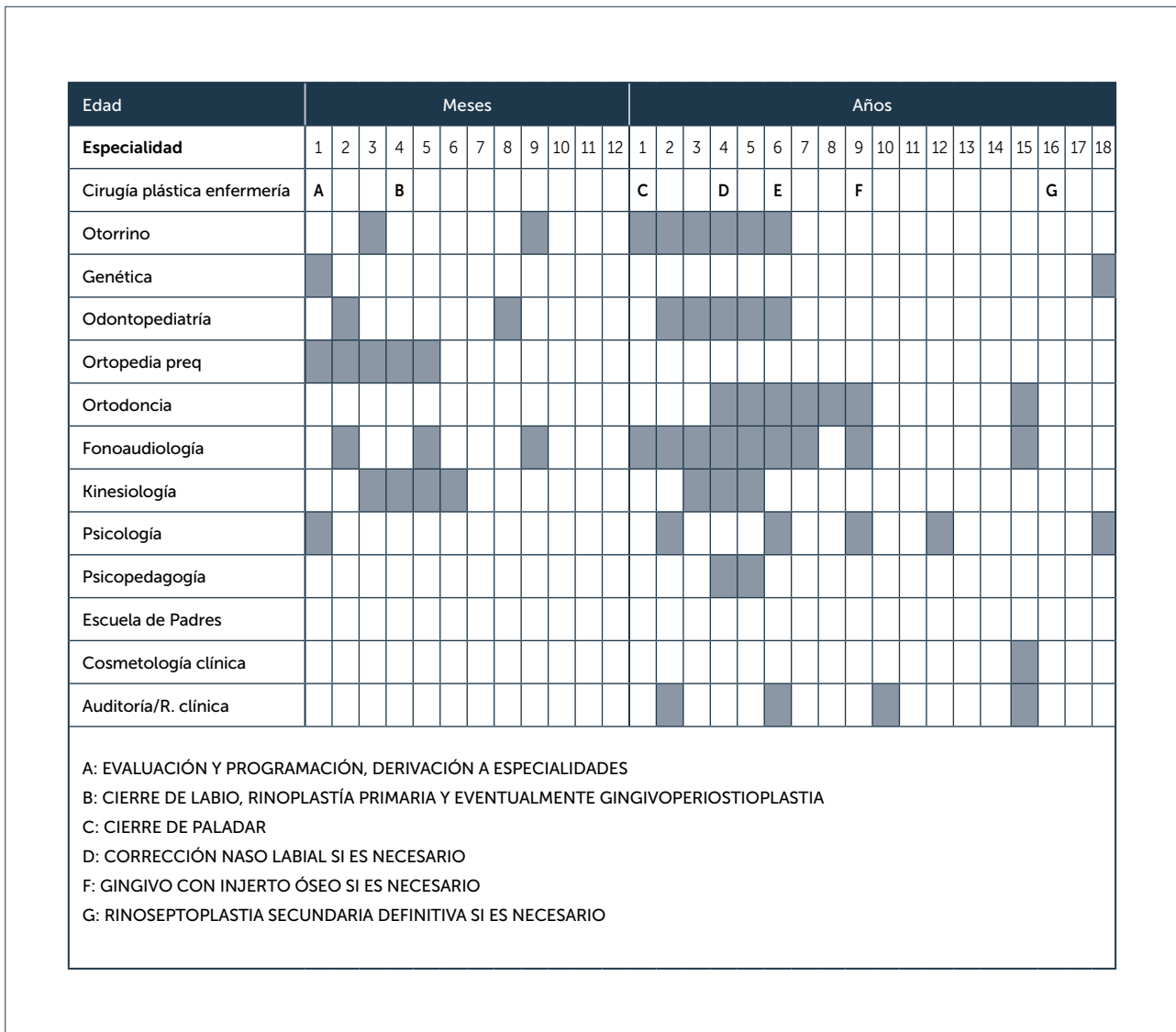
En la primera consulta la enfermera especialista educa a los padres sobre la enfermedad, les enseña estrategias de alimentación adecuadas para su bebé y responde a todas las inquietudes o dudas de los padres, tranquilizándolos.

Concomitantemente a esta preparación, los pacientes con fisura de paladar son derivados al otorrino para evaluar audición. Es fundamental no olvidar los oídos en los pacientes con fisura de paladar ya que tienen disfunción de la trompa de Eustaquio, lo que lleva en la mayoría de los pacientes a acumular líquido en los oídos. Si se confirma que hay líquido en los oídos se debe tratar, colocando colleras si es necesario. La falta de tratamiento oportuno puede llevar a pérdida de audición parcial o total del oído afectado.

FIGURA 2. PACIENTE CON DIAGNÓSTICO PRENATAL DE FISURA LABIAL IZQUIERDA Y LUEGO DE SU NACIMIENTO



FIGURA 3. CRONOGRAMA DE TRATAMIENTO



Así mismo, todos los pacientes deben tener evaluación dental para educar sobre prevención, tomar modelos dentales y en los casos que se use ortopedia pre quirúrgica con placas, iniciar precozmente ese tratamiento.

En el caso de los pacientes que tengan fisura de paladar deberán ser evaluados por la fonoaudióloga, quien orientará a los padres sobre estrategias de estímulo pre lingüístico.

La evaluación genética también se hará en este periodo para precisar el diagnóstico, descartar otras patologías y aclarar el pronóstico (3).

CIRUGÍA

Antes de ser sometidos a cirugía, los pacientes deben reunir condiciones de peso (5 kg) y nutricionales adecuadas, tener al menos 10 gr de hemoglobina y no tener patología aguda o crónica descompensada.

El objetivo de la cirugía es restaurar la función y la estética. Corrigiendo las alteraciones anatómicas del labio y paladar para permitir una integración social del niño por medio de la restitución de un aspecto nasal y labial natural y una voz y respiración normal. Múltiples factores contribuyen al resultado final, entre los más importantes está el tratamiento

multidisciplinario oportuno y la experiencia y habilidad del cirujano (14).

Las cirugías primarias del paciente fisurado son las del labio y nariz y las del paladar. Entre los 3 y 6 meses se hace la corrección primaria del labio y nariz. En fisuras aisladas del velo se hace plastía del velo a los 6 meses. En los casos de fisuras completas de paladar los 12 meses se efectúa el cierre de paladar óseo y del velo. Estos tiempos quirúrgicos no son definidos al azar, son programados para optimizar los resultados de la voz en las fisuras palatinas.

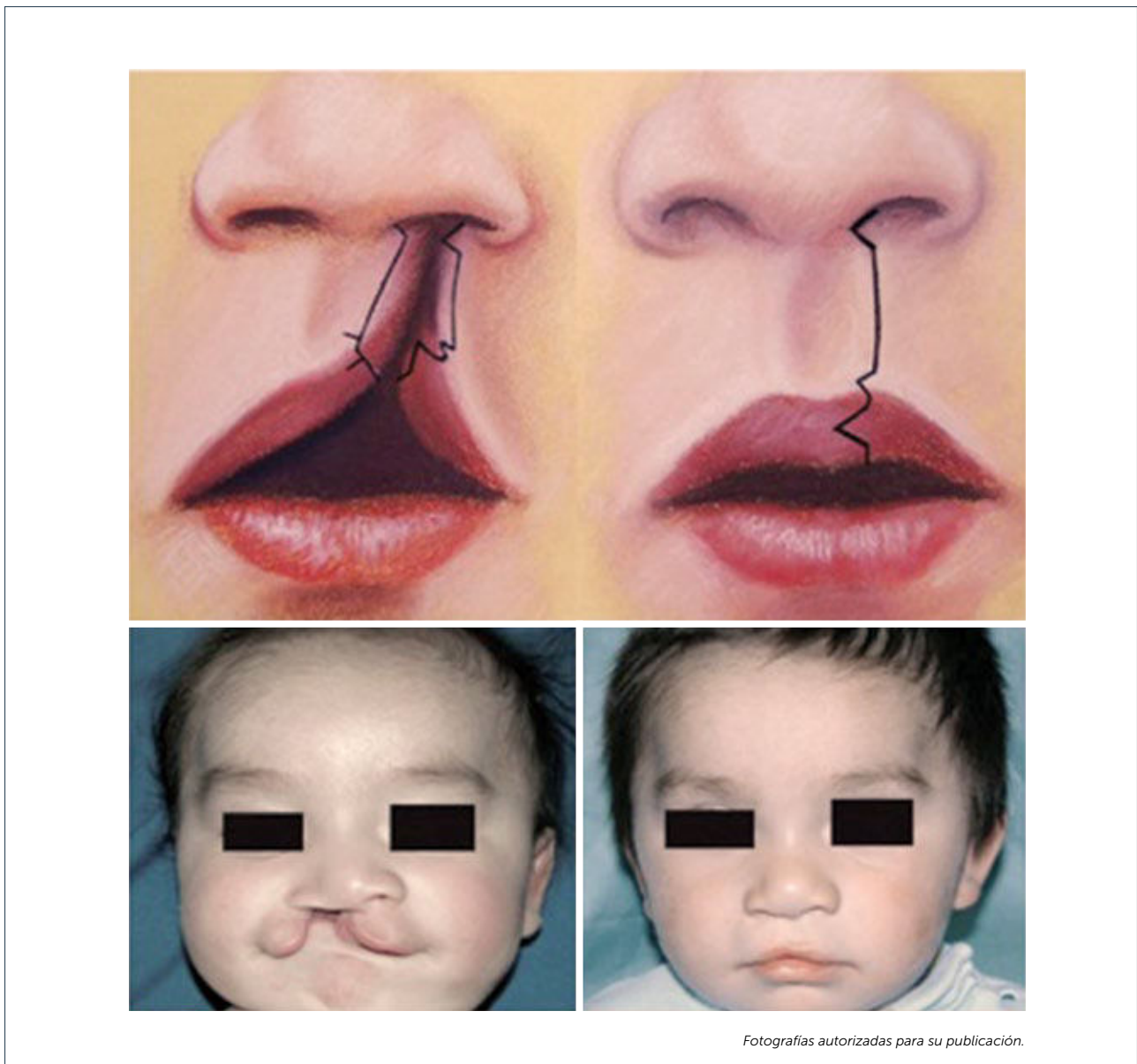
Hay múltiples técnicas para corregir la deformación labial

y cada equipo tiene sus preferencias. Un principio general de cirugía plástica es que las cicatrices se mimeticen con las estructuras presentes en la anatomía normal, en este caso la columna filtral opuesta, el arco de Cupido y la base nasal.

Los métodos modernos más utilizados para la fisura unilateral son la técnica de Millard con sus modificaciones y las técnicas rectilíneas como Nakayima y Fisher cuya cicatriz se camufla con la cresta filtral. En opinión de los autores, las técnicas de elección son la de Nakajima (15) y la de Fisher (16), por sus excelentes resultados con cicatrices poco notorias.

Un ejemplo de ellas se aprecia en las Figuras 4 y 5.

FIGURA 4.



Fotografías autorizadas para su publicación.

FIGURA 5. TÉCNICA DE FISHER PRE Y POST OPERACIÓN

En la fisura bilateral el tratamiento es más complejo ya que la deformidad nasal es más severa y la fisura a ambos lados del maxilar agrega grados variables de deformidad (17). Se emplea la ortopedia pre quirúrgica con el objeto de alinear los tres segmentos maxilares y modelar la nariz previamente a la

cirugía. El objetivo de esta cirugía, es reconstruir el labio y la nariz desde el punto de vista estético y funcional uniendo los músculos, alargando la columela y reconstruyendo el *filtrum* y arco de Cupido. Los métodos quirúrgicos que nuestro equipo utiliza son la técnica de Cutting y de Mulliken (18, 19). Figura 6.

FIGURA 6. TÉCNICA DE CUTTING

CIRUGÍA DE PALADAR

Los tres grandes objetivos del tratamiento de la fisura del paladar son lograr el cierre anatómico del defecto, mejorar la voz y permitir un crecimiento maxilar con características normales. Al igual que en la fisura labial, las fisuras palatinas tienen diferentes grados de compromiso del paladar y sus estructuras. Figura 7.

En la actualidad hay bastante consenso entre los expertos en el mundo, que la reparación del paladar se debe efectuar precozmente en beneficio del habla. Cerramos el velo aislado a los seis meses y la fisura palatina completa al año. Los principales factores pronósticos para la fonación además de la experticia y experiencia del cirujano son la gravedad de la fisura, la edad quirúrgica, la función auditiva, la rehabilitación fonoaudiológica y la técnica empleada (20).

Actualmente, alrededor del 80% de los pacientes logran una fonación normal. Los pacientes que tienen defectos al hablar (insuficiencia velo faríngea), requerirán de terapia foniatría y estudios adicionales como la nasofaringoscopia y eventualmente pueden requerir a los 4 años cirugía adicional (faringoplastías) con el objeto de corregir el escape nasal y normalizar la voz (21).

CIRUGÍAS SECUNDARIAS

Completada la cirugía de labio, nariz y paladar los pacientes requerirán, dependiendo del tipo de fisura y de la evolución, otras cirugías complementarias, para mejorar detalles del labio y la nariz, para mejorar la voz, injertos de hueso para la fisura alveolar, rinosseptoplastía y eventualmente cirugía ortognática. Estas se planifican en etapas definidas de acuerdo a nuestro protocolo de tratamiento.

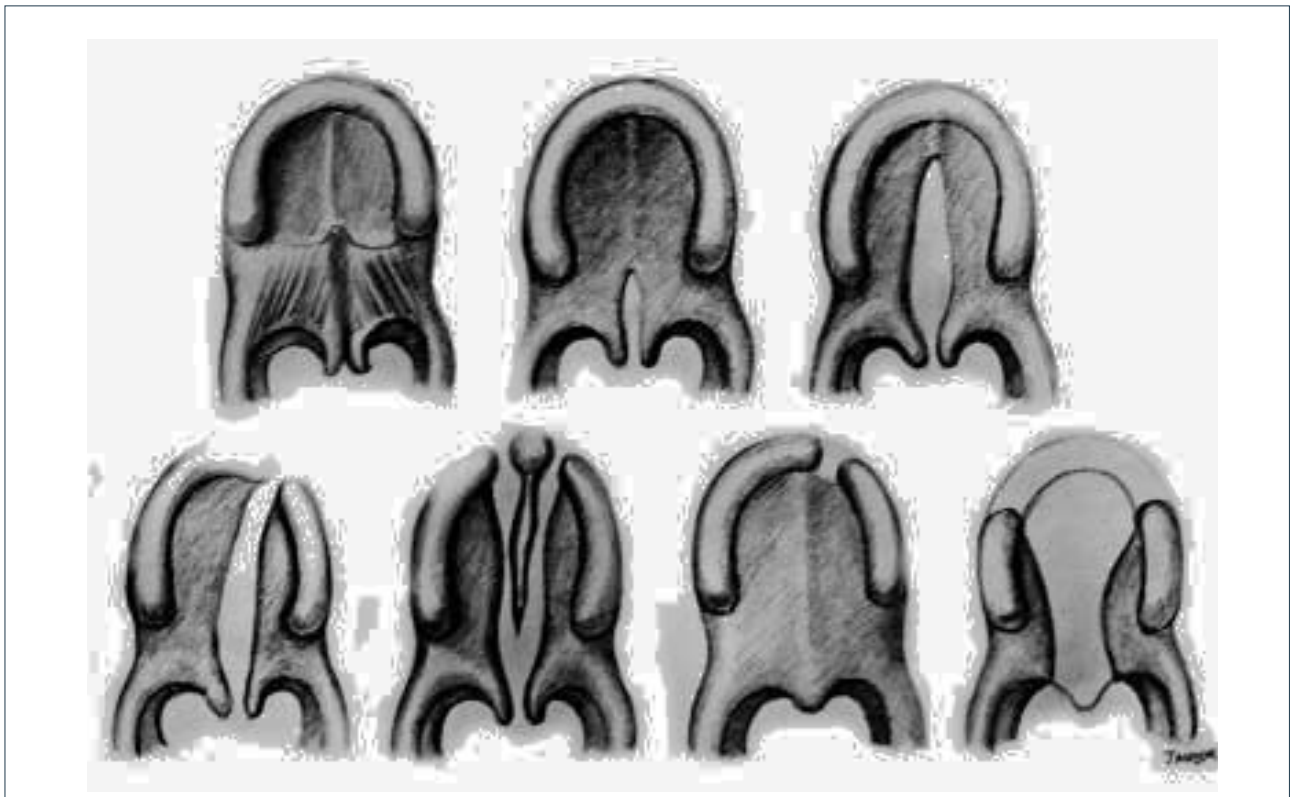
TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

El tratamiento odontológico comienza con la prevención desde el periodo de recién nacido y continua al menos hasta los 15 años. Los pacientes requieren controles odontopediátricos regulares. Luego en etapas relativamente precoces (4-5 años) se inician tratamientos dentales ortopédicos para seguir con ortodoncia y tratamientos de rehabilitación dental y en algunos casos cirugía ortognática en la adolescencia.

TRATAMIENTO FONOAUDIOLÓGICO

Todos los niños con fisura de paladar son derivados a evaluación por fonoaudiología y tendrán terapia fonoaudiológica después de su cirugía de paladar para ayudar a optimizar el pronóstico

FIGURA 7. TIPOS DE FISURAS PALATINAS



del habla. Aquellos pacientes sometidos a una cirugía secundaria de la voz como es la faringoplastia, también requerirán un periodo de terapia fonoaudiológica posterior.

COMENTARIO

Los autores plantean que lo más trascendente para el tratamiento exitoso de esta patología, es el manejo multidisciplinario por un grupo de especialistas profundamente interiorizados en el tema con una gran interacción en la toma de decisiones. La búsqueda permanente de mejores resultados, es lo que ha permitido llegar a la situación actual de

manejo precoz, con ortopedia pre quirúrgica, corrección primaria del labio y nariz y el cierre temprano del paladar. Este cambio en el manejo inicial ha generado un gran avance en los resultados en las últimas décadas, dejando como consecuencia una disminución importante de las secuelas.

Para seguir avanzando, los equipos deben evaluar sus protocolos de tratamiento (22, 23) en forma periódica, comparándolos con el "estado del arte", para así orientar en forma objetiva el manejo de esta enfermedad, logrando avanzar hacia el manejo cada vez más óptimo de los pacientes con fisuras labio palatinas.

Los autores declaran no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

Las imágenes de este artículo han sido autorizadas por el paciente o sus padres para su publicación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nazer J, Hubner ME, Catalan J, Cifuentes L. Incidence of cleft lip and palate in the University of Chile Maternity Hospital and in Chilean maternities participating in the Latin American Collaborative study of congenital malformations (ECLAMC). *Rev Med Chile*. 2001 Mar;129(3):285-93.
2. Palominos, H., Montenegro, M. Embriología. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 23-32, Monasterio Ed, Santiago.
3. Astete, C. Genética clínica. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 33-42, Monasterio Ed, Santiago.
4. Blanco R, Arcos- Burgos M, Paredes M, Palominos H, Jara et al. Complex segregation analysis of nonsyndromic cleft lip/palate in Chilean population. *Gennet Mol Biol*; 139-144, 1998.
5. Fraser F. The genetics of cleft lip and palate. *Am. J. Hum. Genet.*, 22,336-352, 1970.
6. Ford, A. Equipos Interdisciplinarios. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 83-90, Monasterio Ed, Santiago.
7. Tastets, ME., Cáceres, A. Clasificación. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 73-82, Monasterio Ed, Santiago.
8. Kernahan D. The Striped Y a Symbolic Classification for cleft lips and palate. *Plast Reconstr Surg*: 47(5).
9. Young, J. What Information do Parents of Newborns with Cleft Lip, Palate or Both want to know? *Cleft Palate - Craniofacial Journal*, 2001, 38:55-58.
10. Castillo, S. Etiopatogenia. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 43-56, Monasterio Ed, Santiago.
11. Grayson BH, Cutting CB. Presurgical nasoalveolar molding in primary correction of the nose lip and alveolus of infants born with unilateral and bilateral cleft. *Cleft Pa- late Craniofac J*. 2001 May;38(3):193-8
12. Monasterio, L. Modelaje nasal pre y post operatorio. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 147-154, Monasterio Ed, Santiago.
13. Bennun, R. Modelaje nasal dinámico. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 103-116, Monasterio Ed, Santiago.
14. Ford, A. Fisura labial unilateral. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 319-328, Monasterio Ed, Santiago.
15. Nakajima T, Yoshimura Y. Early repair of unilateral cleft lip employing a small triangular flap method and primary nasal correction. *Br J Plast Surg*. 1993 Oct;46(7): 616-18.
16. Unilateral cleft lip repair: an anatomical subunit approximation technique. Fisher DM. *Plast Reconstr Surg*. 2005 Jul;116(1):61-71.
17. Monasterio, L., Bennun, R. Fisura labial bilateral. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 345-347, Monasterio Ed, Santiago.
18. Cutting, C, et al: pre surgical columellar elongation and primary retrogradenasal reconstruction in one stage bilateral cleft lip and nose repair.. *Plast. Reconstr, Surg*, 101:630, 1998.
19. Mulliken J et al. Repair of bilateral complete cleft lip and nasal deformity. *Plast Reconstr, Surg*. 108: 181-194, 2001.
20. Pantaloni M., Hollier L. Cleft Palate and Velopharyngeal Incompetence. *Selec Read Plast Surg*. 2001, 9: 23.
21. Giugliano, C. Tratamiento de la IVF. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 497-418, Monasterio Ed, Santiago.
22. Ford, A. Auditoría de Resultados. En *Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas 2008*, 455-463, Monasterio Ed, Santiago.
23. American Cleft Palate Association. Parameters for Evaluation and Treatment of Patients with Cleft lip/ palate or other Craniofacial Anomalies. Revised editio, October 2004.