

Fisura palatina con paladar hendido. Presentación en un neonato

Palatal fissure with cleftpalate. Presentation in a newborn

Giselle Lucila Vázquez Gutiérrez¹

¹Doctora en Medicina. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Investigadora Agregada. Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Dirección de Ciencia e Innovación Tecnológica. Granma. Cuba. gisellevg@infomed.sld.cu

Gabriel Granados Perez²

²Doctor en Medicina. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Ginecobstetrico Fe del Valle Ramos. Granma. Cuba. ggranadop@infomed.sld.cu

Julio Roberto Vázquez Palanco³

Doctor en Medicina. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial Hermanos Cordovés. Granma. Cuba. jvazquezp@infomed.sld.cu

Susanne Santiesteban Puerta⁴

³Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencias Médicas Celia Sánchez Manduley. Manzanillo, Cuba. Estudiante de 5to año de Medicina. Alumno Ayudante de Cardiología. jesusdaniel97@nauta.cu

RESUMEN

Se presentó un recién nacido del sexo femenino, hijo de madre de 31 años con antecedentes patológicos referidos de hipertensión arterial y abuela materna con diabetes mellitus. En el examen físico realizado se comprueba base de labio y paladar hendidos unilaterales izquierdo completos. Atendida en el Hospital Ginecobstétrico "Fe del Valle Ramos", por un equipo de salud multidisciplinario. Es importante una vez diagnosticada la patología, desarrollar a través de un equipo multidisciplinario acciones que permitan restaurar la adecuada funcionalidad de la vía digestiva, así como todas las problemáticas estéticas y fonética, mejorando así la calidad de vida del niño, de sus padres y familiares, lo que permitirá al paciente una mejor integración a la sociedad.

Palabras clave: recién nacido; paladar hendido; labio leporino; malformaciones congénitas.

ABSTRACT

The cleft lip is a congenital malformation that may be associated with a cleft palate as a consequence of disruptions in the different embryological mechanisms that occur during fetal development in the maxillofacial region. A female newborn is presented, the son of a 31-year-old mother with a referred pathological history of hypertension and a maternal grandmother with diabetes mellitus. In the physical examination performed, the base of the lip and palate were checked for complete left unilateral clefts. Served at the Fe del Valle Ramos Gyneco-Obstetric Hospital, by a multidisciplinary health team. Once the pathology has been diagnosed, it is important to develop through a multidisciplinary team actions that allow restoring the proper functionality of the digestive tract, as well as all aesthetic problems, thus improving the quality of life of the child and his parents and relatives, which will allow the patient a better integration into society.

Key words: newborn, cleft palate, cleft lip, congenital malformations.

INTRODUCCIÓN

Las fisuras labiales y palatinas son las malformaciones congénitas más frecuentemente atendidas en los servicios de cirugía maxilofacial pediátricos.^(1,2,3) Cuando se presentan combinadas entre sí, estas fisuras crean alteraciones morfofisiológicas, estéticas y psicológicas muy complejas.^(4,5)

Estas malformaciones se producen cuando el tejido que forma el techo de la boca y el labio superior no se unen en la etapa correspondiente en la formación del feto antes del nacimiento.⁽⁶⁾ Por lo tanto, el problema puede ir desde una pequeña hendidura en el labio hasta un surco que aparece en el techo de la boca, base de la nariz, que afecta el rostro del niño.⁽⁷⁾

Puede involucrar tanto tejidos blandos como óseos, desde el área del labio hasta fisuras que comuniquen la cavidad oral con nasal, y puede provocar afectaciones de oído y ojos.^(8,9) En el caso de fisuras palatinas, el paciente presenta dificultad para su alimentación y respiración, problemas foniatrícos, falta de desarrollo de los procesos alveolares, problemas de forma, número y erupción dental que afectan no solamente la dentadura infantil, sino también comprometen la de adulto.⁽¹⁰⁾

Por ello se requiere para su tratamiento, realizar las acciones necesarias y en el momento oportuno, de manera que el paciente fisurado, reciba un tratamiento que dé solución, de ser posible definitiva, a todas las problemáticas estéticas y funcionales. Así se logra una mejor calidad de vida del niño, así como de sus padres y familiares, lo que permitirá al paciente una mejor integración a la sociedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presentó un recién nacido del sexo femenino, hijo de madre de 31 años con antecedentes patológicos referidos de hipertensión arterial y abuela materna con diabetes mellitus, no malformaciones previas en la familia. Antecedentes heredo familiares de padres y único hermano aparentemente sanos; antecedentes prenatales (G₆ P₂ A₄), parto distócico previo, a término; no se recogieron antecedentes de anemia ni infección durante la gestación, grupo y factor 0 positivo, serología no reactiva, VIH negativo. Antecedentes con natales de parto eutócico, a término 40.3 semanas de edad gestacional por FUM (fecha de última menstruación) 40.6 semanas por Parking, Apgar 9/9, de la raza blanca, con peso adecuado a su edad gestacional, 3150 gramos, presentación cefálica, líquido amniótico claro, TRM (tiempo de ruptura de membranas al acto), TTP (tiempo de trabajo de parto) 0 horas, cordón normal, placenta normal y completa, respiró y lloró al nacer; alimentación con leche materna con biberón.

En el primer examen físico realizado se comprobó base de labio y paladar hendidos unilaterales izquierdo completos. El lado fisurado presentaba el filtrum con su eje desviado con respecto al eje vertical de la cara, hacia la narina afectada y la columela en sentido contrario, formando un ángulo agudo si tomamos el eje longitudinal. Como consecuencia la punta de la nariz se dirige hacia el lado sano. La parte externa del labio afectado, se encontraba desviada hacia el ala nasal del mismo lado la cual está implantada en una posición más baja, con respecto a la inserción del ala sana y el plano horizontal de la cara o plano bipupilar.

Las fibras del músculo orbicular del labio parten de la comisura del lado sano hacia el prolabio en la línea media. En el lado hendido las fibras musculares parten de la comisura y se dirigen hacia arriba y terminan en la región del ala de la nariz.

Fue atendida en el Hospital Ginecobstétrico Fe del Valle Ramos, del municipio Manzanillo, provincia Granma, por un equipo de salud multidisciplinario que incluyó en su primera etapa a odontopediatría, genética, psicología y cirugía maxilofacial. No se encontraron otras malformaciones asociadas al examen clínico del paciente. Con posterior seguimiento por maxilofacial y adecuada evolución.

Se le indicaron examen de laboratorio de rutina, los cuales se encontraban dentro de los valores normales.

Hb: 174g/l, Hto: 058L/L, Conteo global de leucocitos: 12.3×10^9 , Neutrófilos: 060, Linfocitos: 040, Conteo de plaquetas: 278×10^9 , Glicemia: 3.0mmol/L, Conteo de reticulocitos 18×10^3 (1.8%), Bilirrubina directa: 0,5 mg/dl, Bilirrubina indirecta: 8,5mg/dl, Bilirrubina total: 9,0mg, Calcio sérico: 2.2mmol/L, Grupo y factor: A+

Ultrasonidos transfontanelar y abdominal normales.

Se realizó como planteamiento diagnóstico labio leporino unilateral izquierdo con paladar hendido. (Figura 1,2 y 3)

Figura.1Figura. 2



Figura. 3



Fuente: Fotos tomadas de la paciente hospitalizada en el Hospital Ginecobstétrico Fe del Valle Ramos. Donde se obtuvo el consentimiento informado por la madre, para fines investigativos.

DISCUSIÓN

Las fisuras de labio y/o paladar son deficiencias estructurales congénitas debidas a la falta de unión entre procesos faciales embrionarios; se conoce el labio fisurado como un "trastorno del desarrollo caracterizado por ausencia de fusión de las partes del labio" y el paladar como "defecto del desarrollo por ausencia de fusión de las crestas palatinas" produciéndose comunicación con la cavidad nasal. La hendidura de paladar secundario es una falla de los procesos palatinos para fusionarse".⁽⁵⁻⁷⁾

En Cuba en relación a la fisura labio palatina (FLP) se informó una frecuencia entre 1:700 a 1:1 100 nacidos vivos. El labio hendido (LH) con o sin paladar hendido (PH) ocurre en 1:1 000 nacidos y el PH solo ocurre en 1:2 500 nacidos. La FLP es la malformación cráneo facial más frecuente en sexo masculino, mientras que las PH son más comunes en sexo femenino. Frecuentemente tiene una mayor incidencia en asiáticos y poblaciones americanas de origen asiático; un grado intermedio de

aparición en las poblaciones caucásicas, y una menor aparición en las poblaciones de africanos y de afroamericanos.^(1,2)

La clasificación de las fisuras se hace de acuerdo a las estructuras comprometidas: se habla de fisura palatina completa con involucramiento labial, fisura en el paladar anterior (limitándose exclusivamente a la fosa anterior) donde puede estar implicado el labio, fisura en el paladar posterior (por detrás de la fosa) y fisura submucosa, incluyendo una úvula fisurada.⁽⁴⁾ En los niños diagnosticados con fisura del labio y/o paladar, el estudio genético es fundamental, a fin de descartar dicha malformación como parte de un síndrome, o bien la presencia concomitante de otras malformaciones, y con ello establecer el tratamiento posterior.⁽⁷⁾

Esta enfermedad no sólo trae consecuencias estéticas. Afecta también diferentes funciones del niño, dependiendo si es una fisura de labio y /o paladar. En las fisuras completas está afectada la alimentación, la audición, la respiración nasal y la fonación. Todos estos aspectos son abordados como parte del tratamiento integral.

La mayoría de los casos observados de labio y paladar hendidos, presentan etiología multifactorial que implica la interacción de varios agentes o factores del medio ambiente y herencia. Estos factores son:⁽⁸⁻¹⁰⁾

Factor Genético, dicho factor describe el HLP como característica de numerosos síndromes. La mayoría de estos síndromes se presentan con paladar hendido aislado que no involucre el labio, y se ha calculado que es menos del 3% de estos casos de HLP caen dentro de esta categoría.⁽⁸⁻¹⁰⁾

Factores Ambientales, podemos mencionar las enfermedades infecciosas sufridas durante el primer trimestre de embarazo, tales como la rubéola, otros son los agentes físicos entre los cuales se encuentran las radiaciones. Estas pudieran producir o no la malformación de acuerdo a la intensidad, duración y frecuencia de las exposiciones de la mujer embarazada.⁽⁸⁻¹⁰⁾

Factores Nutricionales, los regímenes dietéticos inadecuados han producido fisuras de desarrollo en animales. La administración de dietas bajas en riboflavina y ácido fólico en ratas grávidas, produjo también una descendencia con elevada frecuencia de hendiduras palatinas. Ella tiene la propiedad de atravesar la barrera placentaria llegando al embrión donde su deficiencia produce alteraciones de la organogénesis, apareciendo malformaciones de tipo división palatina.⁽⁸⁻¹⁰⁾

Estrés, es producido como consecuencia de infecciones, traumatismos o alteraciones psicogenéticas, genera un aumento en la actividad adrenocortical con la consiguiente liberación de cortisona; si esta liberación se presenta durante alguna etapa de la organogénesis puede producir variados tipos de malformaciones.⁽⁸⁻¹⁰⁾

Otros Factores, aporte vascular deficiente en la zona afectada, alguna perturbación mecánica en la cual el tamaño de la lengua impida la unión de las partes, sustancias que circulan en el organismo como alcohol, drogas o toxinas, falta de fuerza intrínseca de desarrollo.⁽⁸⁻¹⁰⁾

Los pacientes con labio paladar hendido necesitan recibir atención inmediata y tratamientos integrales para su supervivencia, ya que, desde el momento de su nacimiento, encuentran su salud expuesta a diferentes procesos infecciosos y complicaciones que otros niños de su edad no presentan.⁽¹⁾ Por ello, es importante disminuir y prevenir enfermedades bucales y sistémicas, así como la formación y desarrollo de las arcadas dentales para lograr una oclusión que logre la buena función del aparato estomatognático. Otro problema al que se enfrentan tanto el paciente a lo largo de su vida como sus padres es su integración social.^(7,8)

A pesar de que esta intervención se puede practicar a cualquier edad, algunos abogan por que se realice en la etapa intrauterina, los cirujanos de mayor experiencia en el manejo de esta deformidad, han sugerido que el momento más recomendable es a los tres meses de edad, tomando como base la conocida regla "Por encima de los 10", es decir, cuando el niño cumpla las 10 semanas de vida, alcance 10 libras de peso (4,5 kg) y más de 10 g de hemoglobina.⁽¹⁰⁾

Todos estos procedimientos son con la finalidad de obtener una mejoría en la deglución y también para dar inicio al estímulo de crecimiento de los segmentos maxilares, lo cual favorece la disminución progresiva de la amplitud de la hendidura palatina, facilitando de este modo el cierre de la misma a posteriori.

CONCLUSIONES

Lo más trascendente para el tratamiento exitoso de esta patología, es el reconocimiento desde la etapa intrauterina, pudiendo así minimizar las complicaciones durante el nacimiento, con un manejo multidisciplinario para establecer el plan de tratamiento acorde con la etapa del desarrollo, restaurar la adecuada funcionalidad y mejorar la calidad de vida del paciente. De esta manera, lograremos mantener un estado nutricional óptimo, evitaremos las infecciones a los que están expuestos y lograremos un desarrollo y crecimiento acorde a su edad y con un lenguaje coherente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chávez Ríos O, Álvarez Fernández YE. Fisura labio-palatina. Nuestra experiencia en 14 casos. *Multimed* [en línea]. 2017 [citado 12 Jun 2020]; 21(3):[aprox. 7p.]. Disponible en: <http://www.revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/542/872>
2. Campos Charri FM, Díaz Galindo MJ, Gil Lizcano FG, Mendoza Castro M, González-Bernal MA. Evaluación de guías de manejo para pacientes con labio y/o paladar hendido. *Rev Cubana Estomatol* [en línea]. 2019 [citado 12 Jun 2020]; 56(3):[aprox. 13p.]. Disponible en: <http://www.revestomatologia.sld.cu/index.php/est/article/view/1863/1603>
3. Pons-Bonals A, Pons-Bonals L, Hidalgo-Martínez SM, Sosa-Ferreya CF. Estudio clínico-epidemiológico en niños con labio paladar hendido en un hospital de segundo nivel. *Bol Med Hosp Infant Mex* [en línea]. 2017 [citado 12 Jun 2020]; 74(2):[aprox. 14p.]. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v74n2/1665-1146-bmim-74-02-00107.pdf>
4. Rodríguez Delgado CA. Caracterización de pacientes con labio y/o paladar hendido de 0 a 3 años de edad, atendidos en el servicio de salud oral del "HOMI" entre los años 2010 a 2016 [en línea]. Bogotá-Colombia: Universidad Nacional de Colombia. Facultad de Odontología; 2017 [citado 12 Jun 2020]. Disponible en: <http://bdigital.unal.edu.co/57563/1/10324495862017.pdf>
5. Ortega Lara J. Tratamiento quirúrgico de la hendidura labial en las primeras 24 horas del nacimiento. *Rev Obstet Gin Venez* [en línea]. 2015 [citado 12 Jun 2020]; 75(4):[aprox. 9p.]. Disponible en: <http://ve.scielo.org/pdf/og/v75n4/art03.pdf>
6. García Zúñiga MM, Monge Padilla ML, Picado Monge G, Porras Calvo K, Rodríguez Villalobos G, Rojas Mora Y, et al. *Medicina Legal de Costa Rica* [en línea]. 2012 [citado 12 Jun 2020]; 29(2):[aprox. 16p.]. Disponible en: <https://www.scielo.sa.cr/pdf/mlcr/v29n2/art13.pdf>
7. Guerrero-Abello P, Ariza-Araujo Y, Caycedo-García DJ, Pachajoa H. Necesidad de guías clínicas para el manejo integral de pacientes con labio paladar hendido. *Rev Salud Púb* [en línea]. 2016 [citado 12 Jun 2020]; 18(1):[aprox. 12p.]. Disponible en: <https://www.scielosp.org/pdf/rsap/2016.v18n1/82-94/es>
8. Tirado Amador LR, Madera Anaya MV, González Martínez FD. Interacciones genéticas y epigenéticas relacionadas con fisuras de labio y paladar no sindrómicas. *Avances Odontostomat*[en línea]. 2016 [citado 12 Jun 2020]; 32(1):[aprox. 13p.]. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/odonto/v32n1/original2.pdf>
9. Arévalo Martínez MA, Sánchez León MA. Frecuencia de fisura labiopalatal en pacientes del Hospital Vicente Corral Moscoso enero 2010 - diciembre 2015 [en línea]. Cuenca-Ecuador: Universidad de Cuenca, Facultad de Ciencias Médicas; 2017 [citado 12 Jun 2020]. Disponible en: <http://dspace.ucuenca.edu.ec/bitstream/123456789/27475/1/PROYECTO%20DE%20INVESTIGACION%20C3%93N.pdf>
10. Monasterio AL, Ford MA, Tastets HME. Fisuras Labio Palatinas. Tratamiento Multidisciplinario. *Rev Med Clin Condes* [en línea]. 2016 [citado 12 Jun 2020]; 27(1):[aprox. 7p.]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-pdf-S0716864016000043>