

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO

**Seguimiento y Tratamiento de Paciente con Labio y Paladar Hendido
Unilateral Completo Izquierdo desde su Crecimiento y Desarrollo
Intrauterino con Evaluación de Labioplastía.**

María Lisette Sandoval Portilla

Tesis de grado presentada como requisito para la obtención del título de Odontóloga

Quito, Enero del 2008

**Universidad San Francisco de Quito
Colegio de Ciencias de la Salud**

HOJA DE APROBACIÓN DE TESIS

**Seguimiento y Tratamiento de Paciente con Labio y Paladar Hendido
Unilateral Completo Izquierdo desde su Crecimiento y Desarrollo
Intrauterino con Evaluación de Labioplastía.**

María Lisette Sandoval Portilla

Dr. Valeri Paredes

Director de Tesis

Dr. Jerson Cabezas

Miembro del Comité de Tesis

Dr. Patricio Unda

Miembro del Comité de Tesis

Dra. Paulina Aliaga

Miembro del Comité de Tesis

Dr. Enrique Noboa

Decano del Colegio de Ciencias de la Salud

Quito, Enero del 2008

© Derechos de Autor

María Lisette Sandoval Portilla

2008

Dedicatoria

A mi madre, mi padre y mi hermano por darme todo el apoyo en estos cinco años de estudio. Por su paciencia y por todo el amor que me han brindado siempre.

Agradecimientos

Quiero agradecer a mi director de tesis el Dr. Valeri Paredes y a la Dra. Anita Armas por haberme brindado todo su apoyo y su tiempo para la realización de este trabajo. También a mis profesores de pregrado por que durante estos cinco años han compartido conmigo sus conocimientos y me han enseñado excelentes bases de la odontología. A los directores de la Facultad de Odontología ya que me brindaron la oportunidad de poder estudiar la carrera que tanto había soñado. A mis compañero del pregrado en general pero en especial a Estefanía Rodríguez por compartir conmigo tan buenos momentos, por brindarme su amistad y por el trabajo en grupo realizado. Y por ultimo al personal de la Clínica Odontológica por su ayuda y paciencia durante todos estos años de trabajo para la comunidad.

Resumen

La frecuencia de mal formaciones congénitas en nuestro medio resulta alta en especial la de labio y paladar hendido debido a que se presenta en cualquier nivel social, económico, de educación, y racial. Su etiología es multifactorial pero los factores más importantes son: congénitos, hereditarios y ambientales. A través de este trabajo se realizó un seguimiento desde la etapa intrauterina hasta la post labioplastia de un menor de sexo masculino, de la ciudad de Quito, con diagnóstico de labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo. Se realizó la cirugía como tratamiento inicial a las 10 semanas de vida y siguiendo la regla de los 10, mediante la técnica quirúrgica de colgajos triangulares de Tennison Randall. Un diagnóstico oportuno a través de ecografías tridimensionales durante el periodo de gestación fue necesario para conseguir planificar adecuadamente el tratamiento a ser realizado en estos casos, así como un manejo integral adecuado psicológico de los padres, lo que permitió una colaboración de parte de los mismos para una continuidad en el tratamiento del menor. De igual manera la intervención oportuna de médicos especialistas encargados de la salud del paciente, permitió obtener resultados óptimos como los redactados en este trabajo.

Abstract

Congenital anomalies have a high frequency in our social environment but one of the most common is cleft lip and palate. This anomaly can be present at any social class, economic and educational level and in any racial group. Clefts are thought to be of multifactorial etiology, the most important factors include: congenital, hereditary and environmental. The purpose of this study was to make a sequencing of a male child from Quito, with a diagnose of left complete unilateral cleft lip and palate, since his fetal stage and after his first surgical intervention of cleft lip repair. This surgical procedure was done using the Z-plasty technique of Tennison Randall, when the child was 10 weeks old, following the rule of 10's. It was necessary to make a correct prenatal diagnosis using three-dimensional images, so that the parents can learn about this congenital problem and be prepared psychologically for the child's birth. And also to plan appropriately with time the treatment the child was going to follow since his delivery. The intervention of an interdisciplinary team of doctors on time allowed such extraordinary results of this study.

Tabla de Contenido

Portada	
Hoja de Aprobación	
Derechos de Autor	iii
Dedicatoria	iv
Agradecimientos	v
Resumen	vi
Abstract	vii
Tabla de Contenido	viii
Lista de Figuras	xi
1. Introducción	1
2. Marco Teórico.....	4
2.1 Historia	4
2.2 Definiciones	4
2.3 Epidemiología	5
2.4 Etiología	7
2.4.1 Factores Genéticos	7
2.4.2 Factores Ambientales	11
2.5 Clasificación	12
2.6 Embriología	14
2.6.1 Desarrollo Embriológico Normal	14
2.6.2 Desarrollo Embriológico de Labio y Paladar	
Hendido.....	16
2.7 Anatomía de Labio y Paladar Hendido	18

2.8 Evaluación y manejo pre, trans y post operatorio del paciente con	
Hendidura de Labio y Paladar	20
2.8.1 Asesoramiento Prenatal	21
2.8.2 Forma de Alimentación	22
2.8.3 Evaluación Preoperatorio	24
2.8.4 Procedimiento Trans operatorio: Cirugía de	
Labioplastía.	26
2.8.5 Cuidado e Indicaciones postoperatorias.....	30
2.8.5.1 Complicaciones.....	30
2.9 Síndromes Relacionados	31
2.10 Aspectos Psicológicos	35
3 Hipótesis	39
4 Justificación	40
5 Objetivos	41
5.1 Objetivos Generales	41
5.2 Objetivos Específicos	41
6 Materiales y Métodos	42
6.1 Tipo de Estudio	42
6.2 Métodos	42
6.2.1 Evaluación pre y post operatoria	42
6.2.2 Datos Obtenidos	44
6.3 Muestra	44
6.4 Técnica e Instrumentos	45
6.4.1 Técnica Utilizada	45
6.4.2 Instrumental Quirúrgico	51

6.4.3	Medicación y Soluciones	51
6.4.4	Cuidados post operatorios	52
6.4.4.1	Cuidados inmediatos	52
6.4.4.2	Cuidados después de alta hospitalaria	52
6.5	Recolección de Datos.....	53
6.5.1	Tiempos de Evaluación	53
7	Resultados	54
7.1	Análisis Fotográfico Comparativo	54
8	Discusión	64
9	Conclusiones	67
10	Recomendaciones	68
11	Bibliografía	69
12	Anexo 1:	71
13	Anexo 2:	73
14	Anexo 3	75
15	Anexo 4:	78

Lista de Figuras:

Figura # 1: Puntos a seguir en la Técnica de Tennison Randall.....	28
Figura # 2: Muestra los cortes terminados y la relación entre los colgajos.....	28
Figura # 3: Resultado Final de la Técnica de Tennison Randall.....	29
Figura # 4: Paciente con intubación orotraqueal, recibiendo asepsia y antisepsia.....	46
Figura # 5: Paciente con campos quirúrgicos y tatuado el diseño de colgajos triangulares de Tennison Randall.....	47
Figura # 6: Incisión de piel, músculo y mucosa con rotación de colgajos triangulares.....	48
Figura # 7: Sutura de la mucosa labial con catgut crómico 4-0.....	49
Figura # 8: Labioplastía con técnica de Tennison Randall finalizada. Simetría de fosas nasales.....	50
Figura # 9: Periodo Fetal de 6 meses, lado afectado, eco tridimensional.....	54
Figura # 10: Periodo Fetal 6 meses, lado sano, eco y tridimensional.....	55
Figura # 11: Periodo Fetal de 6 meses, eco de cabeza y fémur.....	56
Figura # 12: Periodo Fetal de 6 meses, eco de columna y abdomen.....	57
Figura # 13: Paciente a los dos meses y medio de edad, previo a cirugía de labio plastia con exámenes de laboratorio de rutina cuyos resultados	

se encontraron dentro de las cifras normales.....	58
Figura # 14: Paciente en post operatorio inmediato del labioplastía al retirar la anestesia general.....	59
Figura # 15: Paciente a los 5 días post cirugía, previo al retiro de puntos.....	60
Figura # 16: Paciente enseguida de retirar los puntos.....	61
Figura # 17: Paciente a los 15 días post operatorio.....	62
Figura # 18: Paciente a la edad de 5 meses y medio, post operatorio de 3 meses.....	63

1. INTRODUCCIÓN:

Las anomalías congénitas son una de las causas más importantes de muerte e incapacidad infantil. Alrededor del mundo estas afectan del 2 al 3% de recién nacidos al año[6]. Una de las anomalías que se presenta con más frecuencia y que causan mayor repercusión psicológica en los individuos que la padecen es el labio y paladar hendido. Se presenta en cualquier nivel social, económico, de educación, y racial. Su etiología es multifactorial pero los factores más importantes son: padres muy jóvenes o de edad avanzada, herencia, genético, deficiencia en la ingesta de ácido fólico, tabaquismo, alcoholismo, teratógenos ambientales entre otros[2].

En el Ecuador debido a muchos factores entre los que se destacan pobreza, falta de conocimiento, mal nutrición, embarazos a corta edad, trabajos de riesgo, contaminación, entre otros, los estratos sociales bajos son los más afectados por esta malformación congénita. Pero en países donde se tiene mayor cantidad de recursos e información sobre las causas de las malformaciones congénitas como el labio y paladar hendido, la gente que quiere tener hijos realiza una planificación familiar correcta que involucra un buen cuidado de la salud materna previa y durante el embarazo, lo cual podría disminuir la incidencia de esta patología. Es por esto que mientras en los países tercer mundistas la incidencia de labio y paladar aumenta, en los países desarrollados disminuye.

La anomalía congénita de labio y paladar hendido necesita ser valorada desde que el niño se encuentra en el útero si las condiciones lo permiten, sino desde que nace haciendo un buen diagnóstico e indicando a los padres como debe ser tratado el niño antes de la cirugía reconstructiva, es decir como un niño normal. Ya que el pronóstico es directamente proporcional al tratamiento temprano, adecuado y efectivo. Algunos autores recomiendan que se realice la cirugía a penas el niño nace. Pero según la literatura y lo mundialmente aceptado la intervención quirúrgica de labioplastía se debe realizar entre los dos y medio y los tres meses de nacido[2]. Otros autores dicen que se la debe realizar exactamente a la décima semana de edad del paciente,[8]. Existen diferentes técnicas reconstructivas para realizar la cirugía, entre las más conocidas se encuentran las técnicas de Millard y de Tennison Randall, siendo la última la más eficaz para hendiduras amplias, donde se hace un cierre en tres planos: mucosa oral vestibular, miorrafia del músculo orbicular y sutura de la piel. Posteriormente a la edad de un año y medio se realiza la

cirugía de cierre del paladar[2]. Y así se continúa con los demás procesos con el transcurso del tiempo mientras en niño va creciendo.

Hoy en día el aspecto físico en las personas es muy importante, una de las partes que más sobresale en la cara son los labios. Estos tienen mucha importancia en la comunicación y expresión oral, como también son parte de la sensualidad y sexualidad de las personas[4]. Es por esto que un aspecto muy importante a tomar en cuenta es que si no se realiza la cirugía de labioplastía tanto el individuo que padece la anomalía como sus padres van a tener problemas psicológicos, debido a la discriminación por parte de la sociedad. La falta de conocimiento de la gente acerca de la aceptación a los individuos que padecen este problema hace que sea una necesidad imperativa su tratamiento, por lo que en nuestro país se convierte en uno de los principales problemas de salud pública y social.

Por lo que este trabajo pretende ayudar al niño recién nacido que padece de la anomalía de labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo, ha ser un miembro mas de la sociedad sin ser discriminado por su apariencia física. Sino ser aceptado por todos los que le rodean y tener oportunidad de llevar una vida normal. Todo esto se llevará a cabo a través de la intervención quirúrgica de labioplastía a la edad adecuada, y de ser evaluado constantemente para realizar las operaciones necesarias y lo que se encuentre al alcance del tratamiento integral, para que goce de buena salud tanto física como funcional. Así como también dar una guía tanto psicológica como de los pasos del tratamiento del paciente a los padres y miembros de la familia, ya que depende de ellos en gran medida el éxito del tratamiento.

2. MARCO TEÓRICO:

2.1 Historia:

Hablar de lesiones del tipo labio y paladar hendido, se remota a mucho tiempo atrás, puede ser considerado tan antiguo como la misma humanidad. En la historia de los diferentes pueblos alrededor del mundo se han reportado muchos casos de defectos congénitos, Skoog lo describe en 1969 al basarse en una estatua de barro del siglo VI A.C. que se halló en Corinto. En América también se han encontrado restos de cerámica del siglo I D.C. y de 1500 años A.C. según Ortiz Monasterio[4]. Para algunas civilizaciones

estos defectos simbolizaron una belleza especial, otras los hicieron místicos, pero la gran mayoría no dejaron que los afectados vivieran ya que no eran igual a los demás [5]. Es por esto que hoy en día, los defectos congénitos especialmente el de labio y paladar hendido son un reto a resolver para muchos especialistas, intentando que los individuos que la padecen puedan tener una vida normal sin ser discriminados.

Los reportes más antiguos de reparación de labio y paladar hendido remontan a la literatura China del siglo IV D.C., en el oeste los primeros reportes aparecen en la edad media en el 1300 con el cirujano flamenco Jehan Yperman, pero se acreditan las primeras ilustraciones sobre cirugía de labio y paladar al cirujano del renacimiento Ambrose Pare en el año 1500[9]. Los primeros reportes enuncian una técnica muy sencilla que con el tiempo y la experiencia de los cirujanos ha ido cambiando y mejorando.

2. 2 Definiciones:

Las malformaciones congénitas son alteraciones estructurales que se originan durante la vida embrionaria o fetal, independientemente de la causa que las produjo. En latín *congenitus* significa nacer junto, o estar presente en el nacimiento[1]. También se puede decir que el defecto congénito se describe como una alteración de la estructura macroscópica presente al nacer. Siendo el labio y paladar hendido lesiones que se presentan con una frecuencia de 1/1000 recién nacidos[5].

La hendidura de labio y paladar es una malformación congénita donde las mitades formadoras del techo de la boca o paladar y el piso de la nariz no se cierran ya que no se forma el respectivo hueso, músculo, mucosa y/o piel en el desarrollo embrionario. Cuando

la hendidura comprende la piel y la encía, la malformación se nota mucho en la parte central de la cara, sea de un solo lado o de los dos[6].

2.3 Epidemiología:

El labio y paladar hendido es una de las malformaciones congénitas más frecuentes que causan mayor repercusión psicológica en los individuos que la padecen y se presenta en cualquier nivel social, económico, de educación, y en cualquier raza. En países donde se tiene más recursos se puede saber la frecuencia de las malformaciones congénitas casi exactamente, pero como el Ecuador no dispone de las fuentes se tiene que basar en estadísticas de otras naciones[1]. Las estadísticas de países como México, donde las similitudes con el nuestro son grandes, demuestran que de cada 750 recién nacidos uno tiene labio y paladar hendido[2]. Pero según la literatura médica mundial en términos generales se encuentra un recién nacido con labio y paladar hendido de cada 1000 en la raza caucásica. Esta mal formación congénita es mucho menos común en la raza negra, los datos dicen que se presenta en 0,41 de 1000 nacimientos[9]. Mientras que en los orientales la frecuencia es mayor: 2,13 en 1000 nacimientos. Se dice que la malformación congénita labio palatina va en aumento dado que hay menor cantidad de muertes postnatales, menor cantidad de muertes durante operaciones y mayor cantidad de nacimientos[1]. Pero es mucho más común que se vea en niños que han nacidos muertos y en abortos naturales[9].

Dentro de esta anomalía cuando no se llega a formar completamente la hendidura labio paladar, y se encuentra afectado solamente el paladar se lo llama paladar hendido submucoso, y tiene una frecuencia de 5 al 10%. Cuando es mínima puede pasar desapercibida si el individuo habla correctamente[1].

En cuanto a la hendidura labial, esta puede ser uni o bilateral, la ultima con una frecuencia del 20%. Al ser unilateral se encuentra más en el lado izquierdo con un 70% de frecuencia. 85% de las hendiduras bilaterales y 70% de las unilaterales labiales se relacionan con la hendidura palatina[1]. La hendidura labial se encuentra más en los hombres, mientras que la hendidura palatina en las mujeres. Se cree que esto se debe a que en las mujeres se cierra el paladar más tarde que en los hombres, haciéndolo más susceptible a problemas en la gestación. Pero cuando es labio palatina mayor es la frecuencia en hombres que en mujeres, con una relación de 2:1[9].

Se ha demostrado a través de estudios que los hijos de padres con hendidura labial y palatina o sin ella, tienen en mayor frecuencia la misma anomalía[1]. Aparentemente las lesiones de paladar hendido están más relacionadas con factores ambientales que pueden ser factores hereditarios[9]. El 60% de los niños con hendidura palatina tienen otra mal formación congénita[1]. Y el 29% de individuos que padecen hendidura tienen un síndrome relacionado, pero están más asociados a hendidura palatina que a hendidura de labio y paladar[9]. Existe datos que afirman que las lesiones de hendidura palatina completa se encuentran en mayor cantidad que la hendidura solo del paladar blando[1]. Observándose que a mayor edad de los padres mayor es la probabilidad de tener un hijo con labio y paladar hendido, y parece ser que madres con labio y paladar hendido tienen mayor probabilidad de tener hijos afectados que cuando son los padres los que padecen de la anomalía[9].

2. 4 Etiología:

La etiología de esta malformación congénita es multifactorial, los factores más importantes son: congénito, genético, hereditario, edad materna y paterna avanzada o

disminuída, falta en la ingesta de ácido fólico, tabaquismo, alcoholismo, ingesta de medicamentos como anticonvulsivantes, ansiolíticos entre otros[2]. Se debe saber que no todo lo congénito es genético, por lo que no se puede decir que siempre el labio y paladar hendido es de causa congénita, pero cuando no lo es, necesariamente es genético[1]

2. 4. 1 Factores Genéticos:

Uno de los factores que más influyen en la predisposición del labio y paladar hendido son los genéticos y/o hereditarios. Cuando un miembro de una familia presenta esta malformación la probabilidad de que se presente nuevamente dentro de la familia depende de muchos factores que incluyen: historia de la familia, severidad, género, grado de relación con el individuo afectado anteriormente y la expresión del síndrome[8].

Predecir la herencia de la malformación puede ser muy difícil, por lo que se debe recurrir a un especialista en genética, basándose en el pedigrí y en pruebas genéticas. Como la mayoría de casos de labio y paladar hendido son esporádicos, la posibilidad de que exista otro caso igual en la familia es de aproximadamente del 2 al 4%, o que la hendidura haya sido bilateral[8]. Según los últimos estudios, múltiples genes se relacionan con la etiología de esta malformación, los que incluyen: el MSX, LHX, *gooseoid*, y el DLX. También se puede interferir con factores de crecimiento o con sus receptores, que están relacionados con la fusión de labio y paladar, estos incluyen: factor de crecimiento de los fibroblastos, factor de crecimiento epidermal, factor de crecimiento transformante- β , y plasma rico en plaquetas con sus factores de crecimiento[9].

El labio y paladar hendido puede deberse a herencia multifactorial o mendeliana. En este tipo de herencia con más frecuencia se afectan dos niños por una niña,

considerándose dos grupos de factores: primero el factor poligénico constituido por genes de microefecto aditivo de los cuales su número específico no se conoce, estos por sumación constituyen una predisposición del embrión para tener la malformación. Por sí sola esta predisposición no puede producir la malformación, por lo que el factor poligénico deberá interactuar con factores ambientales que serán los precipitantes en la vida intrauterina. La naturaleza de estos factores no se conoce específicamente, pero podrían ser los siguientes: utilizar medicamentos en gestantes con un embrión genéticamente predispuesto, radiaciones ionizantes durante la embriogénesis, agentes biológicos como virus de rubéola, *Toxoplasma gondii*, condiciones propias del embrión debidas a deficiente irrigación sanguínea, mala implantación del mismo, entre otras[1].

Cuando se trata de una herencia mendeliana lo más común es que uno de los padres tenga en mayor o menor grado la misma malformación, o también que familiares cercanos la padezcan. En este tipo de herencia los culpables son los genes de efecto mayor, debido a condiciones fisiológicas diferentes entre los sexos, se trata del efecto Carter, que está condicionado por los genes de los cromosomas sexuales. La mayor inestabilidad de determinado sexo muestra que la capacidad de expresión es diferente entre los productos del sexo masculino y del sexo femenino[1].

Tener un caso de labio y paladar hendido en la familia por primera vez no es fácil de aceptar por lo que se debe dar a conocer “El consejo genético” que es la aplicación más importante de la genética clínica, y se la realiza tanto con el diagnóstico clínico como con el genético. Este se auxilia con el mendelismo básico y con los conocimientos del riesgo empírico de los procesos debidos a la herencia multifactorial, se ayuda con lo encontrado de la citogenética clínica, se colabora con la búsqueda de los heterocigotos portadores y se

termina con lo que constituye la medicina preventiva[1].Llegando a un diagnóstico prenatal donde intervienen implicaciones médicas, legales, éticas, sociales y religiosas.

Con esto se puede informar el riesgo que hay en una familia de que se pueda repetir la malformación o bien presentarse por primera vez. El consejo genético también pretende informar la evolución del defecto, orientar sobre el manejo terapéutico, dietético, rehabilitación y las medidas de prevención que se pueden tomar[1].

Al tener el diagnóstico genético se va a determinar si la causa es por herencia multifactorial, herencia mendeliana o una cromosomopatía. Todo esto se logra haciendo una buena historia clínica, y estudiando cuidadosamente al paciente clínicamente. Con este mismo interrogatorio podemos llegar a obtener el pedigrí del paciente y minimizar el tipo de herencia. Así cuando un paciente presenta a parte del labio y paladar hendido otros signos que son parte de un síndrome estamos frente a una cromosomopatía. Pero si la lesión es única será una herencia mendeliana o una herencia multifactorial. Cuando se tiene el diagnóstico genético aparentemente exacto se debe llegar a la conclusión del riesgo de repetición el cual tiene algunas dificultades:

1. Labio y paladar hendido debido a factores ambientales, el grado de repetición es negligible.
2. Labio y paladar hendido debido a herencia multifactorial: el riesgo de repetición es menor del 10%, este riesgo aumenta con la gravedad de la lesión. Este se duplica y triplica dependiendo el número de familiares afectados en la familia. Si la madre es la afectada, siendo el sexo menos afectado pero el que más predisposición presenta de factor poligénico. El

riesgo aumenta cuando los padres son consanguíneos porque concentran los factores poligénicos predisponentes.

3. Labio y paladar hendido debido a herencia mendeliana: depende del tipo de herencia: autosómica dominante donde el progenitor afectado pasa la alteración con 50% de probabilidad a sus hijos independiente del sexo.
4. Labio y paladar hendido como signo de síndromes mendelianos que se pueden deber a:
 - a. Herencia autosómica dominante: riesgo del 50% si un progenitor esta afectado, riesgo negligible si el síndrome es debido a neomutación.
 - b. Herencia autosómica recesiva: riesgo 25%. Los progenitores no están afectados y son aparentemente normales.
 - c. Herencia recesiva ligada al "X": padre afectado, ningún hijo o hija estarán afectados. Madre portadora aparentemente normal afecta a la mitad de sus hijos varones[1].

2. 4. 2 Factores Ambientales:

Los factores ambientales son factores etiológicos que interfieren con el desarrollo normal del embrión. Esta es otra de las causas más comunes que conllevan a la malformación de labio y paladar hendido. Estos afectan al embrión si están en contacto con el mismo en el primer trimestre, dando un exceso de células muertas. Los factores ambientales más comunes son: químicos, radiación, hipoxia materna, medicamentos, deficiencias nutricionales, obstrucción física, tabaquismo, alcoholismo, drogadicción, edad avanzada o poca edad de los padres, entre otros[8].

Los teratógenos que han sido experimentados en animales modelos que han causado labio y paladar hendido incluyen: esteroides, anticonvulsivantes como fentoína, diazepam, etanol, 13-cis ácido retinóico, methotrexate, y radiación ionizante junto con períodos de hipoxia e hiperemia. También infección como la rubéola y la toxoplasmosis se relacionan con la hendidura de labio y paladar[9].

Los anticonvulsivantes o antiepilépticos están relacionados directamente con la producción del paladar hendido. Mientras que las tetraciclinas al ser administradas por mucho tiempo conllevan a defectos en los tejidos dentarios, en el desarrollo normal y retardan el crecimiento óseo. La Hidantoína que se utiliza para las disritmias produce el paladar hendido. En cambio las Benzodiacepinas aumentan el riesgo de tener paladar hendido pero solo en el primer trimestre de vida embrionaria. Y por ultimo los corticoides y los antidiabéticos orales que se han experimentado en animales, generan hendidura palatina secundaria, así como también la hipervitaminosis A, esto se da por la persistencia de los epitelios enfrentados en el momento de la fusión del mesodermo. Estudios realizados informan también que diferentes virus así como otros organismos pueden causar malformaciones congénitas. Un ejemplo es el toxoplasma que atraviesa la placenta causando las malformaciones[11].

2. 5 Clasificación:

Se han descrito muchas clasificaciones para la hendidura labio palatina pero ninguna ha sido completamente aceptada debido a los diferentes idiomas, falta de información o por ser muy complicadas, por lo que cuatro serán descritas y algunas mencionadas[8].

Un sistema de clasificación que se utiliza típicamente en clínica, como lo hacen Costello y Ruiz en su trabajo, se basa en una descripción anatómica. La hendidura puede ser uni o bi lateral; pequeña, incompleta o completa; puede o no incluir el labio, nariz, paladar primario, y/o paladar secundario. Si la hendidura facial es más severa se utiliza el sistema orbitocéntrico de numeración de Tessier, donde las hendiduras pueden involucrar todo tipo de tejido como: piel, mucosa, hueso, dientes, músculo, cerebro, nervios periféricos y otros tejidos más específicos[8].

Otra Clasificación es la de Veau (1931), que clasificó según los grados de deformidad a través de números. El problema de esta clasificación es que no incluye la hendidura de labio y alveolo[1]:

Grupo I: Hendidura de paladar blando

Grupo II: Hendidura de paladar blando y duro

Grupo III: Hendidura unilateral completa de alveolo paladar duro y blando.

La clasificación de Kernahan y Stara (1958), se basa en la embriología en relación al foramen incisivo; es la más utilizada ya que es la más completa[1].

- 1- Hendidura unilateral incompleta del paladar primario
- 2- Hendidura unilateral completa del paladar primario
- 3- Hendidura bilateral incompleta del paladar primario
- 4- Hendidura bilateral completa del paladar primario
- 5- Hendidura unilateral incompleta del paladar secundario
- 6- Hendidura unilateral completa del paladar secundario
- 7- Hendidura bilateral incompleta del paladar secundario
- 8- Hendidura bilateral completa del paladar secundario

9- Hendidura unilateral incompleta del paladar primario y secundario

10- Hendidura bilateral incompleta del paladar primario y secundario

11- Hendidura unilateral completa del paladar primario y secundario

12- Hendidura bilateral completa del paladar primario y secundario

Y la cuarta clasificación de labio que se describirá es la propuesta por Millard y Byrd:

- Labio leporino cicatricial o forma larvada
- Labio leporino unilateral
- Labio leporino bilateral
- Labio leporino central (forma inusual, agenesia total del prolabio)

Las formas unilateral o bilateral pueden ser:

- Completo
- Incompleto

Por lo que el labio hendido bilateral puede ser la combinación de un incompleto y otro completo, los dos completos o los dos incompletos. Pueden estar o no asociados a una deformidad en la nariz y esta puede ser ligera, moderada o grave, y también tener o no hendidura palatina[10].

Existen también otras clasificaciones como por ejemplo la oficial de la Confederación Internacional de Cirujanos Plásticos, la propuesta por Vilar-Sancho, Harkins y col., Davies y Ritchie. Pero de todas estas las más utilizada y completa es las de Kernahan y Stark mencionada anteriormente[1].

2. 6 Embriogénesis:

2. 6. 1 Desarrollo Embrionario Normal:

El desarrollo facial comienza en la tercera semana de gestación seguido por la cuarta y octava semana del desarrollo de la porción craneal del embrión. A la décima semana la cara del embrión toma un aspecto facial de un humano. Cinco prominencias faciales, dos pares y una impar, que rodean al estomodeo o boca primitiva, son las responsables del desarrollo de la cara. El primer arco braquial forma las prominencias del maxilar y la mandíbula, y la porción anterior de la aurícula. Cuando hay un mayor desarrollo del embrión este continúa con el desarrollo de la prominencia nasal media que forma el filtrum, la región del arco de Cupido, la región del labio superior, la punta de la nariz, la premaxila, el paladar primario y el septum nasal. Las prominencias nasales laterales van a formar las alas nasales, mientras que con el desarrollo del surco nasolacrimal se separan las prominencias nasales laterales de la prominencia maxilar[9].

La palatogénesis comienza a fines de la quinta semana y termina a fines de la doceava semana. El paladar primario que viene del proceso palatino medio, que se deriva de la prominencia frontonasal, se forma por la fusión de los procesos nasales medios. El paladar primario se transforma en la premaxila del maxilar y aloja a los incisivos. Esta porción que se ubica en la parte más anterior del foramen incisivo representa solo una porción pequeña del paladar duro del adulto. El paladar secundario que se desarrolla a partir de las prominencias maxilares en el día 45 aproximadamente, se deriva de la fusión las prominencias laterales palatinas y se extiende posteriormente desde el foramen incisivo[9].

Al inicio las tres prominencias que son la medial y las dos laterales palatinas, están separadas por la orientación vertical de los procesos laterales palatinos localizados a los

dos lados de la lengua. Sin embargo durante la octava semana los procesos palatinos laterales cambian de una orientación vertical a una orientación horizontal iniciando su levantamiento y fusión. El septum nasal que crece desde la unión de las prominencias nasales, inicia su fusión con el paladar desarrollado y su superficie nasal a la novena semana. Para la doceava semana este proceso de unión se ha completado. La osificación del paladar primario y la parte anterior del paladar secundario conlleva a la formación del paladar duro, mientras que la porción posterior del paladar secundario forma el paladar blando y la úvula. El rafe palatino en el paladar blando representa la línea de unión de los procesos palatinos laterales[9].

Todos estos procesos complejos son iniciados por la matriz extracelular a través de factores solubles como: diferentes tipos de colágeno entre los más importantes se encuentran el I y IX, el tenascin, el factor de crecimiento epidermal, el factor de crecimiento de transformación α y β , el factor de crecimiento derivado de plaquetas, el factor de crecimiento de fibroblastos (FGF), así como también las células de superficie moleculares y los mensajeros intracelulares. Según los estudios los genes relacionados con estos procesos son los críticos para que se de el desarrollo normal. Algunos genes como el H-2 locus y el Xq13-Xq21 del cromosoma X también se los considera parte del desarrollo del paladar[9].

2. 6. 2 Desarrollo Embriológico del Labio y Paladar Hendido:

Para entender el objetivo de la reconstrucción de labio y paladar hendido se debe saber en que momento de la embriogénesis falló el desarrollo normal del individuo con esta malformación. Existen puntos críticos en el desarrollo del feto cuando la fusión de las prominencias son normales y se forman la nariz, los labios y el paladar. Las anomalías

ocurren cuando el desarrollo normal entre estas estructuras es alterado. Cada una de estas prominencias está formada por ectomesénquima que se deriva del tejido de la cresta neural del mesencéfalo y romboencéfalo. El mesodermo también está presente en las prominencias como tejido mesenquimático. El destino de cada una de estas células y de los tejidos está controlado por varios genes que dirigen su migración, desarrollo y apoptosis para formar el tejido normal de la cara del feto. A nivel molecular hay muchos factores interdependientes como: señales de transducción, stress mecánico, y producción de factores de crecimiento, que afectan el desarrollo de estos tejidos[8].

Aproximadamente en la sexta semana del desarrollo embrionario, el proceso nasal medio se fusiona con los procesos nasales laterales y con los procesos maxilares para formar la base de la nariz, los agujeros de la nariz y el labio superior. La unión de todas estas estructuras forman el paladar primario. Cuando este mecanismo falla, se tiene como resultado la hendidura de los labios y/o del maxilar. En aproximadamente la octava semana los procesos palatinos ascienden y se fusionan con el septum nasal para formar el paladar secundario. Cuando una de los procesos palatinos falla y no asciende para fusionarse con los otros componentes se forma una hendidura unilateral del paladar secundario. Si los dos procesos palatinos fallan y no se unen entre los dos y el septum nasal, se forma una hendidura palatina bilateral[8].

La fusión normal ocurre cuando la apoptosis o muerte celular programada se da en los bordes de los procesos palatinos. El componente ectodérmico se desintegra y el mesénquima se fusiona para formar el paladar intacto. Enseguida después de este proceso el paladar primario se fusiona con el paladar secundario y se da la osificación. Si en algún momento en el transcurso de este proceso algo falla se dan las hendiduras del paladar

primario y/o secundario con falla completa o incompleta, basado en el grado de falla en la fusión[8].

Existen dos teorías que tratan de explicar la formación de las hendiduras. La primera o más clásica, propone una falla en la fusión de los extremos libres de los procesos que forman la cara, que explica que hay un retardo o limitación en los movimientos, evitando que los procesos se contacten el uno con el otro, o que haya un desequilibrio entre la reproducción y la muerte celular. Waarbick sugirió que las células epiteliales tienen que desaparecer y que si esto no ocurre aunque los extremos se unan, el mesodermo de alrededor no se fusiona, dando como resultado una hendidura. Las interrupciones parciales darán como resultado una hendidura incompleta. Esta explicación ha sido aceptada para el paladar hendido[1].

La segunda teoría habla sobre una penetración mesodérmica propuesta por Waarbick, Stara y Ehrmann y proponen que no existen extremos libres en los procesos faciales sino que el centro de la cara esta formado por una capa bilaminar de ectodermo-endodermo por el interior del que migra el mesodermo, y si esta migración no se da, la pared ectodérmica queda débil y se rompe dando una hendidura. Mientras que Jhonston encontró que los organizadores secundarios o células de la cresta neural forman una capa suplementaria al mesodermo subyacente de los procesos faciales y de los arcos braquiales. Así las estructuras craneofaciales pueden considerarse como derivadas de las células neuroectodérmicas, si la migración de estas células no se lleva a cabo no se da la penetración mesodérmica dando una hendidura cuya extensión será inversamente proporcional a la cantidad de mesodermo existente. Los procesos patogénicos que se dan son una alteración en el índice mitótico con muerte celular prematura, dando como

resultado una falla en la penetración del mesodermo y creando áreas débiles. O también puede ser resultado de un retardo en la replicación de las células de la cresta neural[1].

Podríamos complementar a las teorías que explican la patología de labio y paladar hendido el no descenso de la lengua y/o interposición de la lengua en la fusión de los procesos maxilares en la etapa embriológica.

Con esto se puede concluir que cualquier factor que altere la proliferación, migración y/o diferenciación de las células del mesénquima como del neuroectodermo de la cresta neural podrán dar como resultado una hendidura facial[1].

2. 7 Anatomía del Labio y Paladar Hendido:

En base a diferentes estudios realizados en cadáveres de niños con labio y paladar hendido se ha podido conocer las anomalías de las estructuras musculares, vasculares, nerviosas y óseas. Cuando se tiene una hendidura labial las fibras musculares del músculo orbicular no se entrecruzan sobre el maxilar sino que siguen paralelamente el margen del labio hendido, por lo que queda dividido haciendo que el esfínter quede incapacitado y no pueda realizar la tracción de los músculos antagonistas que se insertan en la comisura bucal produciendo el levantamiento y distorsión de las partes de labio. Las deformidades del área de la nariz son: desviación de la punta hacia el lado de la hendidura, desplazamiento del domo incluyendo el cartílago, ángulo obtuso entre la cruz medial y lateral, torcimiento de la narina, ausencia del surco alar, desplazamiento de la base alar, deficiencia de apoyo maxilar, piso nasal extenso, desplazamiento medial de la cruz y desplazamiento de la columna[1].

Según Fara el músculo orbicular de los labios a nivel del filtrum en el lado hendido es hipoplásico y no se extiende en toda la longitud del margen del labio como en el lado sin la hendidura, por lo que hay una limitación de fibras musculares para crecer a través de la línea media. Novosol y Lavrentiev dicen que existen músculos menos diferenciados, anchos y grandes en las capas más externas y angostos en las internas. La división del orbicular de los labios se da por un cambio de dirección de sus fibras y por la falta de unión de sus haces principales en la superficie profunda. El haz más poderoso está unido a la base del ala de la nariz y sirve para el desplazamiento de la base del ala de la nariz del lado hendido, así como del septum nasal del lado sano[1].

El principal aporte vascular del labio viene de la arteria facial de las ramas colaterales de las arterias oftálmicas e infraorbitarias. Cuando se tiene una hendidura labial unilateral los vasos siguen a lo largo del margen del labio hacia arriba y paralelos a las fibras musculares. Y a pesar de que los vasos estén interrumpidos por la hendidura se tiene suficiente aporte sanguíneo para el labio y la nariz para tener una buena cicatrización cuando se realiza la cirugía de labioplastia[1].

El aporte nervioso sensorial para la nariz y el labio vienen del nervio infraorbitario, rama del 5to par craneal. Mientras que el aporte motor viene del facial y sus ramas zigomático, bucal y mandibular, que siguen el curso de las fibras musculares del orbicular de los labios y se interrumpen a nivel de la hendidura[1].

El área velofaríngea que se encuentra afectada en la hendidura de labio y paladar unilateral participa en la producción del habla, por lo que al estar alterada produce una disfunción y lenguaje anormal. En la anatomía normal las fibras musculares del área velofaríngea forman un anillo que en la hendidura se encuentra roto. Las fibras musculares

cuando tienen un desarrollo normal se dirigen hacia el paladar óseo en forma de abanico formando un rafe al unirse en la parte media. Mientras que en la hendidura hay alteraciones en la inserción, distribución e inserción de las fibras musculares. Siguen los márgenes de la hendidura donde en su transcurso encuentran inserción en la parte posterior del paladar óseo y son hipoplásicas[1]. Por lo que pueden ocasionar un escape del aire al momento de hablar.

Por lo general el paladar óseo es corto y estrecho cuando la hendidura es completa, y habrá un canal naso palatino. Se han revelado los siguientes hallazgos óseos según evaluaciones cefalométricas: acortamiento de la premaxila, menor dimensión vertical y retrusión de la misma[1].

2. 8 Evaluación y Manejo Pre, Trans y Postoperatorio del Paciente con Hendidura de Labio y Paladar:

El tratamiento integral de un paciente con labio y paladar hendido requiere consideraciones de las deformidades anatómicas y un balance entre intervenciones del tratamiento y crecimiento. La coordinación desde que el individuo nace hasta su adolescencia con la planeación correcta del tratamiento es esencial para conseguir el mejor resultado. Para esto también se necesita la intervención de especialistas que incluyen cirujanos orales y máxilofaciales, otorrinolaringólogo, genetistas, patólogos en habla y lenguaje, ortodoncistas, cirujanos plásticos, psicólogos, nutricionista, rehabilitadores orales, odontopediatras, pediatras, entre otros. Los objetivos que se quieren conseguir durante el tratamiento integral del individuo con labio y paladar hendido son: [8].

- Apariencia normal y estética del labio y la nariz

- Paladar primario y secundario intacto
- Habla, lenguaje y audición normal
- Vía aérea nasal libre
- Oclusión Clase I con función masticatoria normal
- Salud dental y periodontal
- Desarrollo psicológico normal

Pero no solo se debe tomar en cuenta al paciente con la malformación congénita sino también la preparación de los familiares a través de una salud psicológica de los mismos para poder sobrellevar el tratamiento del individuo con la hendidura. Los padres deben estar instruidos en cuidados del niño, como darle de comer, como ayudarlo para que desarrolle un habla normal, todas las intervenciones quirúrgicas a las cuales debe someterse, cada cuanto será evaluado, entre otras cosas más.

2. 8. 1 Asesoramiento Prenatal:

Gracias a los avances recientes de imágenes de ultrasonido se puede visualizar a las 16 semanas intrauterinas a los individuos con labio hendido, ya que el diagnóstico preciso de paladar es más difícil de ver. Las estructuras palatinas se pueden visualizar a través de vistas sagitales y coronales, pero esto solo se logra con mucha tecnología y especialistas en ultrasonido. Cuando se diagnostica labio hendido durante el embarazo los familiares deben ser referidos a los diferentes especialistas para una discusión prenatal[8].

En la consulta prenatal los padres reciben todas las indicaciones necesarias para el desarrollo normal del paciente, se explica sobre el diagnóstico, las diferentes etapas de reconstrucción de labio y paladar hendido necesarias, las consideraciones prácticas para darle de comer, entre otras. Este asesoramiento da la oportunidad a los familiares para hacer

preguntas, calmar sus temores, explicar a los padres que este padecimiento no es culpa de ellos, ya que el sentimiento de culpabilidad puede causar problemas intrafamiliares, en especial en gente de bajos recursos. Así los padres estarán más tranquilos y orientados para cuando el niño nazca y sabrán los cuidados necesarios que deberán seguir durante el periodo postnatal[8].

Se deben hacer también exámenes adicionales para evaluar la posibilidad de síndromes y deformidades asociadas[8]. Pero lo más importante es que deben saber que el individuo con la malformación congénita debe ser tratado como un niño normal para que las repercusiones psicológicas sean menores tanto en él, como en su familia y sea más fácil llevar la situación.

2. 8. 2 Forma de Alimentación:

Los niños que nacen con labio hendido pueden ser mucho más fácilmente alimentados que los que nacen con labio y paladar hendido ya que no logran crear un cierre entre la lengua y el paladar. Se pueden dar regurgitaciones nasales e ineficiencia del manejo de las secreciones. Se debe dar de alimentar al niño lo más sentado posible o ubicarlo verticalmente en el seno de la madre. En algunos casos cuando es muy complicado va a ser necesario utilizar botellas especializadas para alimentar inmediatamente después del nacimiento[8]. Pero se debe insistir a la madre que alimente a través del seno materno ya que así el niño mejora su capacidad muscular y la relación madre e hijo no se pierde[1].

Si el niño se atraganta mucho se debe proseguir a dar con un gotero para que aprenda a tragar. Pero si la leche se sale mucho por la nariz a pesar de los varios intentos,

se debe ir donde el especialista para que le fabriquen al niño una placa removible para colocar en el paladar que cerrará la comunicación entre la nariz y la boca y el problema de alimentación mejorará pero no quedará resuelto ya que el labio todavía sigue abierto[1].

Se debe tomar muy seriamente en cuenta la ganancia de peso que tenga el niño. Generalmente en 24 horas el niño debe tener aproximadamente entre 2 a 3 onzas de leche por cada libra de peso. Las sesiones de alimentación no pueden durar más de 35 minutos ya que el niño estará consumiendo demás calorías de las que puede. Se debe pesar al infante cada semana por lo menos, usando la misma balanza y si es mejor en el pediatra. Se recomienda dar de comer al niño leche materna ya que esta da tanto la nutrición como los beneficios inmunológicos necesarios, a parte de la oportunidad de que el niño tenga la fase de amamantamiento necesaria para un desarrollo psicológico normal del mismo[8]. Pero si esto no se puede conseguir se debe buscar la manera para dar de comer al niño, para mantener su peso y su nutrición en los valores normales y poder proseguir cuando sea necesario con la cirugía de labio.

2. 8. 3 Evaluación Preoperatoria:

Dado que hay muchas escuelas de tratamiento de labio y paladar hendido el tiempo en el cual se debe realizar la cirugía de labioplastia también es controversial. Algunos piensan que se la debe hacer a penas el niño nace para que los padres se lleven un niño normal a casa, a este procedimiento se lo conoce como la reparación sin cicatriz. Se dice que hay una ausencia de proceso inflamatorio porque hay una falta de polimorfonucleares y macrófagos, y que el neonato tiene factores que mejoran las condiciones del resultado, que mientras más rápido se repare una lesión, menos marca y estigma se tendrá[3]. Pero en los recién nacidos las estructuras serán mucho mas pequeñas y difíciles de manipular y a

parte los resultados no han sido comprobados todavía. Otros dicen que se la debe realizar entre las 10 y 12 semanas de vida donde se ha evaluado completamente al paciente y tratado cualquier tipo de defecto congénito que tenga a parte del labio y paladar hendido. También en este tiempo la cirugía podría ser más fácil de realizar ya que las estructuras anatómicas van a estar más desarrolladas y prominentes que cuando es recién nacido. Con esto siguen la “regla de los 10”, 10 semanas de vida, 10 libras de peso, y un mínimo de 10dL/mg de hemoglobina, para así poder utilizar la anestesia general con tranquilidad[8].

La evaluación preoperatoria debe incluir historia clínica orientada en busca de malformaciones congénitas asociadas, exploración física donde se verificará si el niño presenta faringe hiperémica y secreción hialina, a menudo con amígdalas hipertróficas. Por lo que se debe hacer un diagnóstico diferencial entre una condición normal o infección aguda de vías respiratorias altas o alguna enfermedad intercurrente propia de la edad. Se deben también realizar exámenes de laboratorio y pruebas cruzadas, por lo que el paciente debe ingresar un día antes de la cirugía. Los exámenes de laboratorio incluyen biometría hemática completa, tiempos de sangrado, coagulación, protrombina, tromboplastina parcial, recuento de plaquetas, tipo sanguíneo, exámenes de orina y química sanguínea. Con respecto a la hemoglobina debe ir de acuerdo con la edad, donde el límite inferior aceptado en el recién nacido es de 14 g y para el lactante de 3 meses 10g, estas aseguran un transporte del oxígeno a los tejidos[1].

Si el paciente presenta algún tipo de cardiopatía congénita cianótica generalmente presentan hemoglobina y hematocrito altos por hemoconcentración la cual se acompaña de tiempos de protrombina alargados, cifras que deben ser corregidas antes de la cirugía con aplicación de vitamina K o plasma fresco[1].

La medicación y el ayuno preoperatorio van a ir de acuerdo con la edad del paciente. Los niños menores de seis meses reciben solo un vagolítico ya que por su edad no necesitan un tranquilizante, pero cuando son mayores de seis meses reciben un tranquilizante por vía parenteral. Se utiliza el vagolítico clorhidrato de aminóxido de atropina con dosis 0.01 a 0.02mg/ kg de peso por vía intravenosa previa a inducción de anestesia para disminuir las secreciones y efectos vagales. Y el ayuno no debe ser prolongado, máximo de cuatro horas en menores de seis meses, ya que el hambre produce llanto y deshidratación preoperatoria. En mayores de seis meses el ayuno puede ser de seis a ocho horas, y si la operación se retrasa se debe colocar por venoclisis una solución de dextrosa al 5% para cubrir los requerimientos. Si el paciente presenta síndromes asociados con malformaciones cardíacas y obstrucciones respiratorias debe disminuirse la dosis o evitar dar la medicación preanestésica, ya que esta puede aumentar la obstrucción respiratoria o por depresión conducir a una insuficiencia respiratoria con hipoxia severa[1].

Ya en el quirófano se debe mantener al niño con una temperatura adecuada, utilizando ya sea un colchón térmico o lo deben envolver con mantas, para evitar hipotermia. El proceso se realiza bajo anestesia general con intubación orotraqueal. Los tubos para colocar la anestesia deben ser de material no irritante para los tejidos, transparente, seleccionado de acuerdo a la edad, peso y altura del paciente. Para la intubación se debe colocar bajo la cabeza del niño una dona de aproximadamente 4cm de alto, sin elevación de hombros y espalda, así se alinearan los ejes de la boca y la laringe permitiendo una mejor visibilidad que facilita la intubación. Se deben tener hojas del laringoscopio de diferentes tamaños, largos y formas para poder modificar el ángulo del

laringoscopia y mejorar la visión. Los ojos se deben proteger con pomada oftálmica y cubrirlos para evitar que se lesionen durante el aseo de la cara[1].

Previa a la incisión es habitual la infiltración de anestesia local de Lidocaina al 2% con epinefrina 1/100,000 y se mantendrá la vía permeable con solución de lactato de Ringer de 250cc.

2. 8. 4 Procedimiento Transoperatorio: Cirugía de Labioplastía.

Una vez que el niño este adecuadamente anestesiado se procederá a realizar la cirugía de labioplastía. Con esta se quiere llegar a tener una integridad anatómica, simetría y una apariencia normal, y como objetivo final la reconstrucción y el cierre labial. Es necesario que el cirujano que realice la labioplastía trate de obtener el mejor resultado para que el paciente no tenga que ser intervenido quirúrgicamente en mayor número de veces. La técnica se determinará dependiendo el paciente y la experiencia del cirujano. Hoy en día la técnica más utilizada y la que mejor resultados ha dado es la de Tennison Randall. Se traza un tatuaje con un marcador especial de los diferentes puntos a utilizar en la técnica, el cual se debe realizar antes de colocar la anestesia local. Cuando ya se tiene hecho el tatuaje, se coloca la anestesia local como se mencionó anteriormente y se espera de 5 a 10 minutos después de la infiltración para realizar la cirugía[1].

“En la técnica de Tennison Randall los puntos que se toman en cuenta para hacer el tatuaje son los siguientes: 1. línea media, 2. tubérculo de cupido en lado sano, 3. la distancia que existe entre 1 y 2 y que se transpola entre 1 y 3, debiendo coincidir este punto donde el bermellón tiene su grosor normal, de éste hacia la parte interna de la columna, el punto 5 figura # 1, esquema lateral izquierdo, resultando el ángulo del punto 10. Nos dará

la longitud vertical que existe en el lado sano el punto 2 tubérculo de Cupido al piso de la narina de este mismo lado, punto 4; siempre se hará el trazo de esta segunda línea 3-7 en forma perpendicular a la primera, pues el trazarla con otro ángulo puede aumentar o disminuir la dimensión vertical en el labio.

En el lado con la malformación, el punto 8 es marcado también donde el bermellón tiene su grosor normal, teniendo la dimensión de la resultante 10 del lado opuesto; esta misma se lleva al lado hendido colocando el punto 9 y formara la base del colgajo triangular, No. 11, que se muestra en la figura # 1 en el esquema lateral derecho; del punto 9 se trazará otra línea hasta el punto 6 que esta en la base del ala colapsada, la distancia entre los dos tendrá el mismo largo que la resultante 13 del lado opuesto y así tendremos la misma dimensión en los trazos. Las líneas punteadas en el bermellón en el lado sano se trazan en forma de triángulo, teniendo el vértice de este en el límite de la mucosa seca con la húmeda del borde libre; en el opuesto se utiliza también la forma triangular aprovechando la mayor cantidad de tejido. Es importante recalcar que el punto 3 y su opuesto 8, son tatuados con aguja hipodérmica atravesando todo el espesor del labio, para tener la relación de donde se forma el tubérculo de Cupido y permitir los trazos para los colgajos triangulares de las líneas punteadas; el lado sano recibe el colgajo. Los triángulos que se observan por debajo del ala colapsada en líneas punteadas están diseñados para formar el piso de la narina, descritos como el colgajo de Blocker. El trazado sobre la columela se rota hacia abajo y a la derecha como bisagra, para recibir el opuesto, que se enseña en la figura # 2. Los esquemas laterales derecho e izquierdo nos darían la similitud entre la dimensión en las incisiones de cada lado con relación a la dimensión en el lado sano. Se muestra el resultado obtenido de esta técnica en la figura # 3.” [1].

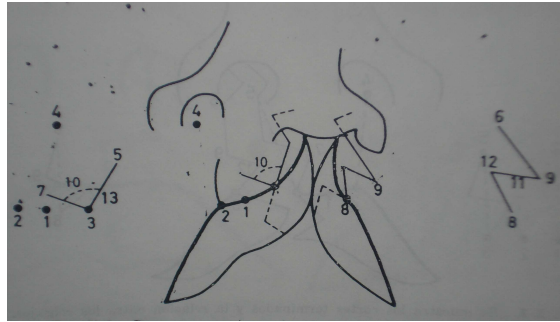


Figura # 1: Puntos a seguir en la Técnica de Tennison Randall [1].

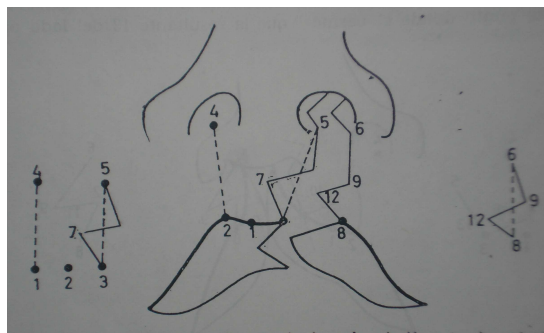


Figura # 2: Muestra los cortes terminados y la relación entre los colgajos [1].

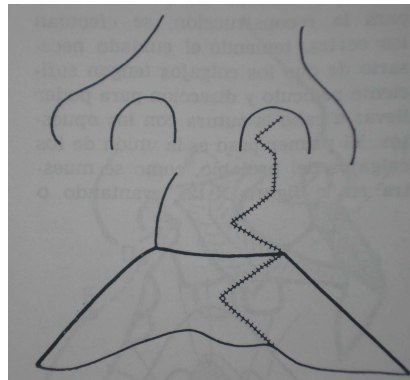


Figura # 3: Resultado Final de la Técnica de Tennison Randall [1].

Así en la labioplastía podríamos seguir los principios quirúrgicos de Stephencen y Musgrave que son [1]:

1. Proporción de Sincha Muscular
2. Presencia de Línea Mucocutanea, Bermellón

3. Narinas simétricas
4. Cerrar piso nasal
5. Alinear Arco de Cupido
6. Cicatriz menos visible posible

Las complicaciones transoperatorias pueden ser de origen: [1].

1. Respiratorias por:

1.1 Posición incorrecta de la sonda endotraqueal

1.3 Oclusión de la sonda por secreciones

2. Cardíacas:

2.1 Depresión por dosis excesiva de anestésico

2.2 Arritmias por dosis excesivas de adrenalina y/o hipercapnia

2.3 Bradicardia por hipoxia

2.4 Hipotensión por sangrado

2.5 Exceso de líquido en un periodo corto de tiempo

2. 8. 5 Cuidados e Indicaciones Postoperatorias:

2. 8. 5. 1 Complicaciones Postoperatorias:

Las más frecuentes son respiratorias y pueden ser [1]:

1. Obstrucción por edema de partes blandas. Esta es más frecuente después de laringoplastía. Profilácticamente en el postoperatorio se debe aplicar inmediatamente y durante las primeras 24 horas dexametasona 0.2-0.5 mg/kg, además de un nebulizador frío para disminuir el edema.
2. Sangrado abundante que obligue a reintervenir al paciente.
3. Dehiscencia de suturas.

Los cuidados en el postoperatorio en el servicio de recuperación deben incluir [1]:

1. Posición que permita adecuada ventilación y drenaje de secreciones.
2. Inmovilización de los brazos mediante férulas de codos si el niño está muy travieso con su herida, sino prestar atención a que no se tope la herida.
3. Fijación de la lengua en casos de obstrucción respiratoria por faringoplastia.

El paciente debe permanecer en cuidados post operatorios inmediato hasta que la anestesia general haya pasado. Luego pasará al cuarto de hospital por los días que sean necesarios dependiendo su recuperación, pero por lo general si todo esta bien puede salir al día siguiente. Se debe iniciar con una dieta líquida a las cuatro horas de la cirugía. Pero pueden ser amamantados o ingerir leche en biberón ya sea de fórmula o materna si el paciente lo tolera después de dos horas de la cirugía, colocándolos en posición vertical o semi sentado para darle de comer. Enseguida de terminar de comer, la herida debe ser limpiada con agua y cualquier antiséptico y colocar una pomada antibiótica. [2]. Se debe evitar que el niño se saque el apósito del labio, y se debe mantener el labio limpio de costras y lubricarlo todo el tiempo con pomada inerte o antibiótica. Se debe dar los medicamentos indicados para que el niño tenga una mejor recuperación, en este caso sería el analgésico, también para que el niño este tranquilo sin dolor. Los puntos se retirarán a los cinco o seis días de la cirugía. El niño no puede estar en contacto con el sol para evitar que quede marca en el lugar donde se realizó la cirugía.

2. 9 Síndromes Relacionados:

Se ha encontrado que en adición a la malformación congénita del labio y paladar hendido se pueden sumar defectos congénitos asociados en un 13 a 50% de los casos. Solo

labio y paladar hendido sin ningún síndrome asociado se da en un 7 al 13%. Se han descrito aproximadamente 300 síndromes de procedencia genética relacionados. Los factores etiológicos de los grupos con síndromes se los clasifica en las siguientes cuatro categorías: [12].

1. Desordenes relacionados con un solo gen, que siguen las leyes mendelianas de herencia. Por lo que el riesgo de recurrencia puede ser hasta el 50% en desordenes autosómicos dominantes.
2. Las aberraciones cromosómicas son anormalidades del número o de la estructura de los cromosomas. Hoy en día hay más de 22 aberraciones cromosómicas reconocidas que causan hendidura. Su diagnóstico es muy importante para el tratamiento correcto.
3. Síndromes inducidos por factores ambientales que envuelven agentes teratógenos como alcohol, drogas, virus y el ambiente del útero.
4. Desordenes de causa desconocida.

Los síndromes que con mayor frecuencia se relacionan con labio y paladar hendido son:

1. Síndrome de Apert: se caracteriza por craniosinostosis, que se manifiesta por una frente grande y una cara pequeña, conocido también como cráneo turribraquicefálico. Tiene una falta de desarrollo de la parte media de la cara, una mandíbula prominente y un marcado exoftalmos. Pueden o no tener retardo mental. Los dientes están mal alineados con mal oclusión Clase III. Puede haber también dientes supernumerarios. Es heredado como un rasgo autosómico dominante con una recurrencia de 50% de riesgo[12].

2. Síndrome de Stickler: caracterizado por la secuencia de Pierre Robin, que incluye hipoplasia mandibular, glosoptosis, paladar y labio hendido, anormalidades oculares y

patologías de las articulaciones. Se dice que cuando nacen con este síndrome los primeros 10 años de vida los niños pueden desarrollar miopía progresiva, desprendimiento de la retina, glaucoma secundario y ceguera. Pueden también mostrar alargamiento de los huesos en las articulaciones con superficies irregulares y dolor. Se ven más en las rodillas y tobillos. También puede presentarse escoliosis. Se recomienda seguir muy de cerca a los niños que tiene la secuencia de Robin para prevenir algunos de los síntomas del síndrome de Stickler. Este desorden se hereda como un rasgo autosómico dominante con un riesgo de 50% de recurrencia si uno de los padres esta afectado. Si los padres no están afectados el caso representa una mutación[12].

3. Síndrome de Treacher Collins: se presenta como una disostosis mandíbulo facial, donde los mayores rasgos se presentan en cuello y cabeza. El desorden se caracteriza por hipoplasia malar y mandibular, malformación de los pabellones auriculares, microstomía o macrostomía, paladar hendido, sordera, maloclusiones dentales, diámetro bitemporal disminuido entre otras. Se hereda como un rasgo autosómico dominante con expresión variable[12].

4. Síndrome Van der Woude: este desorden también conocido como el síndrome del hoyo en el labio, se caracteriza por el labio y paladar hendido y por el agujero en el labio inferior. Se pueden presentar en el individuo que la padece todos los rasgos o solo algunos de ellos, por lo que si un padre solo presenta el agujero del labio inferior su hijo podrá presentar el labio y paladar hendido y el agujero. Se hereda como un rasgo autosómico dominante con variabilidad de expresión. El riesgo teórico de recurrencia es de 50% si uno de los padres esta afectado. Debe ser diagnosticado correctamente para poder dar un tratamiento correcto[12].

5. Síndrome Rapp-Hodgkin: se caracteriza por displasia ectodérmica hipohidrótica con hendidura de labio y paladar y pelo delgado, difícil de peinar y en forma de paja. También pueden tener hendidura de la úvula. Se debe hacer un chequeo muy minucioso ya que los individuos que padecen hendidura submucosa pueden ser no diagnosticados con este síndrome. Si se hace una examinación más precisa el pelo es áspero al tocarlo y opaco de apariencia. Las uñas pueden ser displásicas, tener un crecimiento lento y con arrugas o elevaciones. Falta de dientes o dientes pequeños, la sudoración es limitada, y los pacientes masculinos pueden presentar hipospadias. Se hereda como rasgo autosómico dominante, con recurrencia de riesgo de un 50% si uno de los padres lo padece. Muestra expresiones variables pero el pelo y las hendiduras de labio y paladar son fáciles de reconocer[12].

6. Trisomia 13: es caracterizado porque sus rasgos físicos al nacer son fáciles de reconocer. Incluye microcefalia, con una frente inclinada, ulceraciones del cuero cabelludo en el vertex y en el área occipitoparietal superior, anormalidades oculares que incluyen microftalmia y coloboma del iris, hendidura del labio y paladar y postaxial polydactyly. La mitad de los paciente mueren en el primer mes de vida, el 75% para el 6to mes de vida, y menos el 5% viven por más de 3 años. Por estos datos no se realizan las cirugías. La trisomia 13 es causada el 75 % de los casos por una falta de separación del material cromosómico resultando en tres cromosomas número 13 [12].

7. Síndrome del Alcohol Fetal: se caracteriza clínicamente por microcefalia, fisuras parpebrales cortas, hipoplasia de la parte media de la cara, filtrum suave, labio superior fino, retardo mental, y en muchos casos labio y paladar hendido. Es causado por la ingesta

de alcohol durante el embarazo. La poca ingesta de alcohol puede causar este síndrome si la predisposición genética esta presente[12].

8. Síndrome de la Hidantoína Fetal: se caracteriza clínicamente por una cara inusual, displasia de dedos y uñas, deficiencia en crecimiento y retardo mental. Los rasgos físicos de la cara incluyen hipertelorismo, puente nasal ancho y hundido, nariz corta y paladar y labio hendido. Es causado por la ingesta de Dilantín droga utilizada para controlar ataques de epilepsia, si se toma con barbitúricos aumenta el riesgo del síndrome[12].

9. Síndrome de Goldenhar: se caracteriza por presentar una hipoplasia maxilar, malar y mandibular. También presenta macrostoma, hendidura de labio y paladar, hemivértebras y malformaciones cardíacas[1].

10. Síndrome ADAM: (Amniótico Deformaciones Adhesiones Mutilaciones)._ debida a un factor no genético sino congénito. Conocido como síndrome de bandas amnióticas, se da en 1 de 1000 niños recién nacidos, presenta muchas malformaciones y es incompatible con la vida. El saco amniótico rodea al feto, el saco puede sufrir una fractura que permita la infiltración hacia el corion de líquido amniótico, el amnios se va despegando y se hace susceptible a desgarres. Se forman hilos por el medio líquido y el constante movimiento del feto, estos hilachos se convierten en cordones capaces de condicionar mutilaciones como estrangular miembros en crecimiento. Las cuerdas son deglutidas por el feto, haciendo un efecto anzuelo lo que evita la aproximación de las hemiar cadas dando hendiduras de labio y paladar[1].

Estos diez síndromes descritos anteriormente son los más comunes pero pueden estar relacionados como se dijo anteriormente con 300 síndromes más. Por lo que al tener a parte del labio y paladar hendido un síndrome relacionado se hace muchos más difícil su tratamiento. Es por esto que los especialistas deben saber a que se puede atener una familia con un hijo con este tipo de anomalías, saber hacer un buen diagnóstico y poder guiar a los padres. El incremento en el número de labio y paladar hendido asociado a síndromes con patrones identificables heredados enfatiza la importancia de tener un equipo especializado donde incluye un genetista para poder dar un buen diagnóstico y un buen tratamiento[12].

2. 10 Aspectos Psicológicos:

Dado que la malformación da un aspecto físico diferente a lo normal atentando contra el mito de la belleza que se sigue hoy en día, afecta al aparato fonoarticulador donde se compromete la voz y el habla evitando que tenga una fluidez de las mismas y un sonido nasal, todo esto causa un impacto emocional en el individuo y a parte los factores socioculturales y familiares impiden el desarrollo normal del mismo. Según un estudio realizado por Ortiz Monasterio en 1959, hay gran diferencia entre el impacto de una persona con hendidura de labio y paladar en las zonas rurales y en las urbanas. En las zonas rurales el impacto emocional de la familia frente al individuo afectado es mucho menor porque las expectativas sociales son menores, y no quedan impedidos de realizar su trabajo ya que las capacidades mentales y reproductivas no están afectadas, por lo que su rechazo es mínimo. Mientras que en las zonas urbanas y suburbanas es totalmente diferente ya que existe un estereotipo de belleza en escuelas, trabajos, y a futuro, por lo que hay un rechazo tanto de la sociedad como dentro de la familia ya que se genera una tensión por que no devuelve la imagen de los padres sanos[6].

Pero los problemas psicológicos no solo se ven en las personas que padecen la malformación sino también en los padres de los mismos siendo más un problema para las madres. Esta malformación congénita se ve mucho más en gente con bajos recursos y de un nivel socioeconómico bajo. Por lo que las mujeres por lo general tienen un descontento con la vida y mucha tristeza que se activa o se potencializa aún más con la malformación de su hijo. Por lo que sienten que su maternidad fue un intento fallido. A parte como no se han realizado en otros roles sociales como profesional, personal y /o conyugalmente, las mujeres depositan mucha expectativa en la maternidad y al ver a su niño con labio y paladar hendido al nacer sienten que todo lo dejado de lado no sirvió de nada por tener este niño con la malformación, y se deprimen. A parte cuando tienen un niño con este tipo de problema los padres tienen un desgaste físico, emocional, psicológico, económico por todas las operaciones, hospitalizaciones, medicación y entre tantas otras cosas que se necesitan para que el niño reciba toda la ayuda necesaria para que sea lo más normal posible[6].

Es por todo esto que se deben hacer campañas de prevención de labio y paladar hendido para que los padres de familia sepan como cuidarse y evitar tener un niño con esta malformación. A parte también se debe dar educación y preparación para los padres que van a tener niños con labio y paladar hendido. Y a los que ya tienen niños con malformaciones guiarlos para que sepan afrontar el problema y todo lo que necesita el niño, las edades adecuadas para sus intervenciones quirúrgicas, como darles de comer entre otras tantas cosas más, para que el impacto psicológico sea menor[6].

El niño con labio y paladar hendido debe ser tratado toda su vida como un niño normal. Debe saber de lo que se trata su malformación para favorecer a una autoestima

adecuada que lo incentive a salir adelante y superar todo tipo de dificultad. Pero muchas veces esto no se logra en el núcleo familiar ya que los padres tienden a sobreproteger al afectado causando una baja tolerancia de la frustración y ansiedad, así como también dificultad para relacionarse con la gente que los rodea y un retraso en el lenguaje, lo que conlleva a una disminución en el rendimiento escolar, rechazo social y aislamiento de los individuos. Muchas veces los niños son parte de familias con problemas internos o reciben mucha sobreprotección en sus hogares por lo que no les proporcionan una enseñanza de estrategias para defenderse y hacerse respetar, por lo que no se adaptan a los diferentes ambientes donde no son privilegiados por su condición[6].

El primer problema que se observa en estos niños es la no aceptación de los padres, a esto se suma también el rechazo externo de la gente que los rodea a diario. El segundo problema es la ubicación anatómica de la malformación, la llamada esfera oroalimentaria, donde la alimentación en si ya es difícil de realizar proceso que interfiere en el desarrollo normal. El tercer problema es el factor emotivo de su imagen corporal, lo que puede ser objeto de rechazo o de sobreprotección, también las diferentes reacciones de la gente que lo rodea, como la no aceptación de sí mismo causando una depresión. Y el cuarto punto, el trastorno del lenguaje, que les impide una comunicación normal con el resto de la gente, por lo que impide su integración[1].

Es por todos estos problemas que se deben considerar algunas medidas para la rehabilitación integral del niño con labio y paladar hendido[1].

1. La necesidad de un conocimiento amplio del origen de su problema, para evitar que las creencias culturales impidan su diagnóstico y manejo temprano.

2. La educación de los familiares respecto al problema del niño para eliminar la culpa genética que evita un buen manejo del paciente y que aumenta la sobreprotección del mismo evitando un desarrollo normal.
3. Manejo precoz del niño con respecto a conflictos internos que pueden interiorizarse y dejar una huella permanente en su personalidad.
4. Manejo psicoterapéutico del niño con trastornos emocionales secundarios a la lesión para resolver situaciones como depresión, introversión, minusvalía, desamparo, entre otros aspectos que pueden dar origen a perturbaciones del carácter futuro.
5. Empezar desde temprana edad con terapia de lenguaje que ayudara al niño a mejorar su habla y lenguaje y poder relacionarse más normalmente con la gente que lo rodea sin tener dificultades de expresión[1].

3. HIPÓTESIS:

Paciente con labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo, tras una labioplastía mejora su estado de salud integral tanto física como funcional.

4. JUSTIFICACIÓN:

La incidencia de labio y paladar hendido es muy alta en todo el mundo, en el Ecuador debido a la situación socio económica de sus habitantes esta malformación congénita tiene una alta prevalencia. Esta patología constituye una malformación congénita cuyo tratamiento es muy costoso y largo con un pronóstico reservado, por tanto el tratamiento presenta limitaciones para los individuos que la padecen, tanto médica como odontológicamente. Los niños que nacen con labio y paladar hendido son discriminados y rechazados por la sociedad por la diferencia física que presentan. Observándose bajo peso

y poco desarrollo por las limitaciones alimenticias y sobre todo alteraciones psicológicas por la mal formación facial evidente.

Así entonces, se hace necesario que el odontólogo conozca el desarrollo la incidencia, la etiología e incluso la terapia necesaria para colaborar con el desarrollo normal de los individuos afectados.

De esta manera, teniendo el acceso a un individuo con esta alteración, este trabajo pretende realizar un seguimiento del desarrollo integral desde la etapa embrionaria hasta la ejecución de la labioplastia, cirugía que permitirá el comienzo de un desarrollo normal del afectado. Y así podrá continuar con su tratamiento integral a través de la ayuda de los diferentes especialistas para poder ser un niño normal y no ser discriminado por la sociedad.

5. OBJETIVOS:

5.1 Objetivo General:

- Describir el seguimiento de un paciente con labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo desde su crecimiento y desarrollo prenatal, tratamiento de labioplastia y controles post operatorios.

5.2 Objetivos Específicos:

- Realizar el seguimiento del desarrollo y crecimiento intrauterino de un paciente con labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo a través de ecografías tridimensionales.
- Orientar sobre el manejo quirúrgico y odontológico a los familiares del paciente.
- Describir el desarrollo del niño los primeros meses de vida previo a labioplastía.
- Realizar tratamiento quirúrgico de labioplastía.
- Evaluar el post operatorio de labioplastía.
- Evaluar tanto física como funcionalmente la reacción post labioplastía.

6. MATERIALES Y MÉTODOS:

6.1 Tipo de Estudio:

El estudio a realizar será de tipo descriptivo sobre la evolución de un paciente con labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo tras labioplastía. El cual lo realizaremos usando diferentes técnicas y estudios de imagen que porta la madre del paciente, entre los cuales destaca el diagnóstico de labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo realizado por eco tridimensional ginecológico, el cual será

complementado por más estudios de imagen ecográfica que se realizaron previos al alumbramiento.

Previa elaboración de protocolo se pedirá carta de autorización a los padres para el seguimiento del caso hasta post cirugía de labioplastía, documento que será presentando al comité de ética de la Universidad San Francisco con el propósito de pedir autorización para ejecutar este proyecto. (ANEXO 1 y 2).

Posterior a la revisión del caso y recolección de información del paciente y estabilización prequirúrgica del mismo será planeada la labioplastía. (ANEXO 3: Historia Clínica y ANEXO 4: Aceptación del Comité de Bioética USFQ).

6.2 Métodos:

6.2.1 Evolución del pre y post operatorio:

- Tanto el pre como el post operatorio será evaluado a través de fotografías que serán comparadas entre si.
- Pre operatorio:
 - Se realiza examen intrauterino para evaluar la condición embriológica encontrando defecto congénito de labio hendido el cual se corroborará al nacimiento para determinar el diagnóstico definitivo.
 - Se da como diagnóstico labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo.

- Se realiza la valoración y se da a los familiares indicaciones específicas de alimentación, y orientación psicológica sobre el defecto congénito, así como también los controles médicos rutinarios hasta las 10 semanas de vida.
- Cumplidos los dos meses y medio de edad se realiza la valoración médica y pre quirúrgica previo a labioplastía.
- Trans operatorio:
 - Labioplastía
- Post operatorio:
 - Indicaciones específicas y generales.
 - Retiro de puntos a los 5 días.
 - Controles periódicos a los 15 días y tres meses después del procedimiento quirúrgico.
- Clínicamente se verificará:
 - Resultados de la labioplastía.
 - Cicatrización adecuada.
 - No presencia de cicatriz retractil.
 - Adecuada conformación de ala nasal, labio y demás estructuras relacionadas.
- Los datos obtenidos serán registrados en una ficha clínica.
- Se hará un análisis subjetivo del desarrollo tanto físico como psicológico del paciente y familiares.

6.2.2. Datos Obtenidos:

Serán analizados subjetivamente a través de fotografías y comparados con los referentes de la literatura.

6.3 Muestra:

Muestra única, menor de sexo masculino nacido el 23 de marzo del 2007 con labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo. Actualmente tiene nueve meses de nacido. Se realizó la cirugía a los dos meses y medio de edad cuando menor cumplía la “regla de los 10”, 10 semanas de vida, 10 libras de peso y un mínimo valor de hemoglobina de 10 dL/mg, como lo indica la bibliografía[8].

El menor participante fue manejado desde que estaba en el útero. Y los padres recibieron ayuda psicológica y orientación de cómo deben tratar a su hijo y el tratamiento que debe ser llevado a cabo durante su crecimiento y desarrollo.

El tratamiento integral del menor se da básicamente desde que nace hasta su mayoría de edad, durante todo este tiempo el niño debe ser valorado y tratado por diferentes especialistas como: Psicólogo, Cirujano Oral y Máxilofacial, Fisioterapeuta de Lenguaje, Foniatra, Odontopediatra, Rehabilitador Oral, Ortodoncista, Cirujano Plástico entre otros dependiendo que tan complejo es el caso.

Por lo que el menor será tratado integralmente desde que nace con la ayuda de los diferentes especialistas. Y en este caso se realizó la primera cirugía que consta de labioplastia y se describió su evolución con el tiempo.

6.4 Técnicas e Instrumentos:

6.4.1 Técnica utilizada:

El menor fue ingresado al hospital en ayuno previo de 5 horas. Se utilizó para la cirugía de labio hendido la técnica de colgajos triangulares de Tennison Randall descrita en el marco teórico. El tiempo estimado del tratamiento fue de una hora con 25 min, con tiempos: 45 minutos bajo anestesia general balanceada con intubación orotraqueal, preparación del paciente y tratamiento quirúrgico 40 minutos, y recuperación post anestésica 40 minutos en sala de recuperación.

Los cirujanos debidamente calificados que realizaron la cirugía de labioplastia fueron: Dr Fernando Sandoval Vernimmen y Dr. Valeri Paredes Kiridiapkina especialistas en Cirugía Oral Máxilofacial y profesores de la Universidad San Francisco de Quito.

Anestesiólogo: Dr. Jorge Almeida

Primera ayudante: María Lisette Sandoval Portilla

Hospital: Metropolitano

Costos de la cirugía: Metrofraternidad

El procedimiento quirúrgico fue debidamente documentado fotográficamente como lo muestran las siguientes fotografías:



Figura # 4: Paciente con intubación orotraqueal, recibiendo asepsia y antisepsia previo a labioplastía.



Figura # 5: Paciente con campos quirúrgicos y tatuado el diseño de colgajos triangulares necesario para realizar la técnica quirúrgica de Tennison Randall.



Figura # 6: Incisión de piel, músculo y mucosa con rotación de colgajos triangulares.



Figura # 7: Sutura de la mucosa labial con catgut crómico 4-0.



Figura # 8: Labioplastía con técnica de Tennison Randall finalizada. Simetría de fosas nasales.

6.4.2 Instrumentos quirúrgicos: Instrumental quirúrgico para labioplastia:

1. Jeringa para anestesia local marca Carpulle
2. Aguja odontológica de 0.30 x 25mm
3. Marcador específico para pintura de diseño de técnica marca Securline Surgical Skin Marker Fine Tip.
4. Castroviejo Calipers marca G. Hartzell & Son
5. 2 Mangos de bisturí # 3 marca Hu-Friedy
6. Bisturí # 15 marca Aesculap
7. Bisturí # 11 marca Aesculap
8. 2 Legras finas marca Hu-Friedy
9. 2 Ganchos para piel y mucosa Hu-Friedy
10. 2 Pinzas Mosquito Curvo marca Hu-Friedy
11. Tijera Iris Recta marca Hu-Friedy
12. Tijera Iris Curva marca Hu-Friedy
13. Pinza de Sutura marca Hu-Friedy
14. Tijera de corte de material Hu-Friedy
15. Pinza Adson con dientes marca Hu-Friedy
16. Pinza Adson con dientes marca Hu-Friedy
17. Suturas: Vicryl (4-0) marca Ethicon con aguja cortante de 19mm 3/8c
Vicryl (5-0) marca Ethicon con aguja cortante de 19mm 3/8c
Catgut Crómico(4-0) Ethicon con aguja cortante 19mm 3/8c
Nylon (5-0) marca Ethicon con aguja cortante de 19mm 3/8c

6.4.3 Medicación y Soluciones: pre y post cirugía.

1. Anestesia General Balanceada

2. Savlón
3. Anestesia Local Lidocaina al 2% con epinefrina 1/100,000. 7mg x kg
4. Soluciones utilizadas: solución de lactato de Ringer de 250cc para mantener vía permeable
5. Ungüento antibiótico
6. Amoxicilina calculado a 40mg x kg de peso al día (suspensión) dividido en tres dosis por siete días.
7. Acetaminofen calculado a 10mg x kg de peso al día (jarabe) dividido en tres dosis por tres días.

6.4.4 Cuidados Postoperatorios:

6.4.4.1 Cuidados Post Operatorios Inmediatos:

El paciente pasó a la sala de recuperación enseguida de la cirugía por 40 min. Al ver que su estado era completamente normal se lo trasladó al cuarto del hospital. Cuando tuvo completa recuperación de la anestesia se alimentó al menor con una dieta de líquidos claros, y después se alimentó con leche materna y de fórmula. Se le administró enseguida la medicación para el dolor y el antibiótico, se le colocó un apósito en la cicatriz y se comunicó a los padres y médicos encargados del hospital que se debe evitar que el menor se retire el apósito del labio.

6.4.4.2 Cuidados de Alta Hospitalaria:

A las 24 horas el menor fue dado de alta después de ser valorado de que todo este normal. Los padres fueron indicados que al llegar a casa el apósito debía ser retirado humedeciéndolo con agua y enseguida limpiar la zona quirúrgica con una gasa húmeda.

Debían colocar el ungüento antibiótico por cinco días después de la cirugía, y administrar los medicamentos hasta cumplir siete días de la intervención quirúrgica. El menor debía ser alimentado normalmente con leche materna, en posición vertical al seno, y si se dificultaba mucho la alimentación darle leche de fórmula con un biberón especial. También se indicó la contraindicación de exposición del menor al sol. Así como la necesidad de nuevas consultas, a los cinco días para retirar los puntos, a los quince días y tres meses para los controles periódicos.

6. 5 Recolección de Datos:

En periodos de tiempo determinados, fueron recolectados datos subjetivos a través de fotografías y examen clínico, los datos obtenidos fueron comparados entre si para evaluar la mejoría del menor.

6.5.1 Tiempos de evaluación:

1. Intrauterino
2. Pre cirugía de labioplastia
3. Post cirugía de labioplastia
4. 5 días después de la cirugía para retiro de puntos
5. A los 15 días
6. A los 3 meses

7. RESULTADOS:

7.1 Análisis Fotográfico Comparativo:



Figura # 9: Periodo Fetal de 6 meses, lado de la cara afectado, eco tridimensional.

En la ecografía realizada a los seis meses de vida intrauterina se observa que los procesos nasal medio y maxilar izquierdo no se fusionaron en las semanas 4ta, 5ta y 6ta de gestación, dando lugar a la hendidura labial unilateral izquierda completa. Es una hendidura labial muy amplia ya que alcanza el orificio nasal. No se puede detectar a través de éste método si también padece de hendidura palatina y/o alveolar, ni tampoco la causa de la malformación congénita. Parece no tener ningún síndrome relacionado a más de la hendidura labial. Todos los demás órganos y estructuras de la cara se encuentran normales.

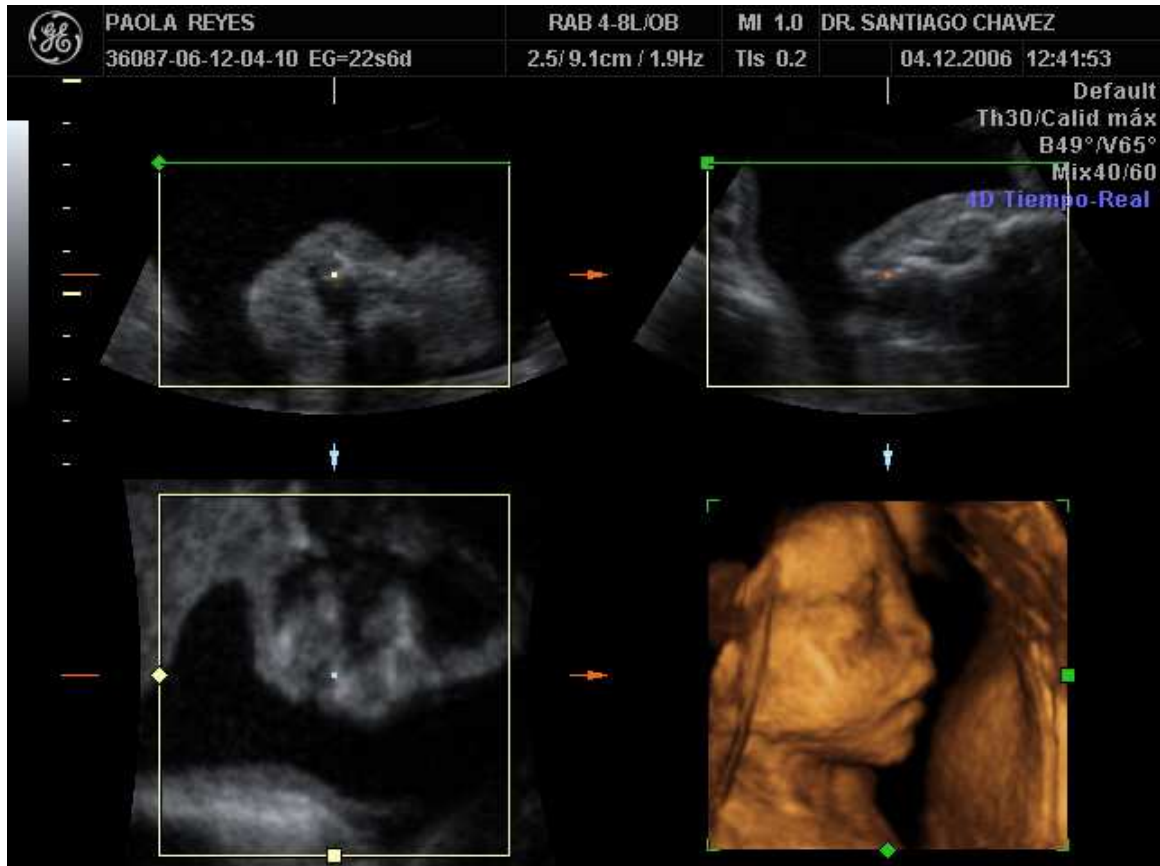


Figura # 10: Periodo Fetal 6 meses, lado sano de la cara, eco y tridimensional

En esta figura se puede observar que en la 7ma semana se completó la fusión de los procesos nasal medio y maxilar derecho, dando lugar a un desarrollo normal. Todas las estructuras del lado derecho de la cara están completas y normalmente formadas. No se observan rasgos de síndromes relacionados. El niño parece estar sano.

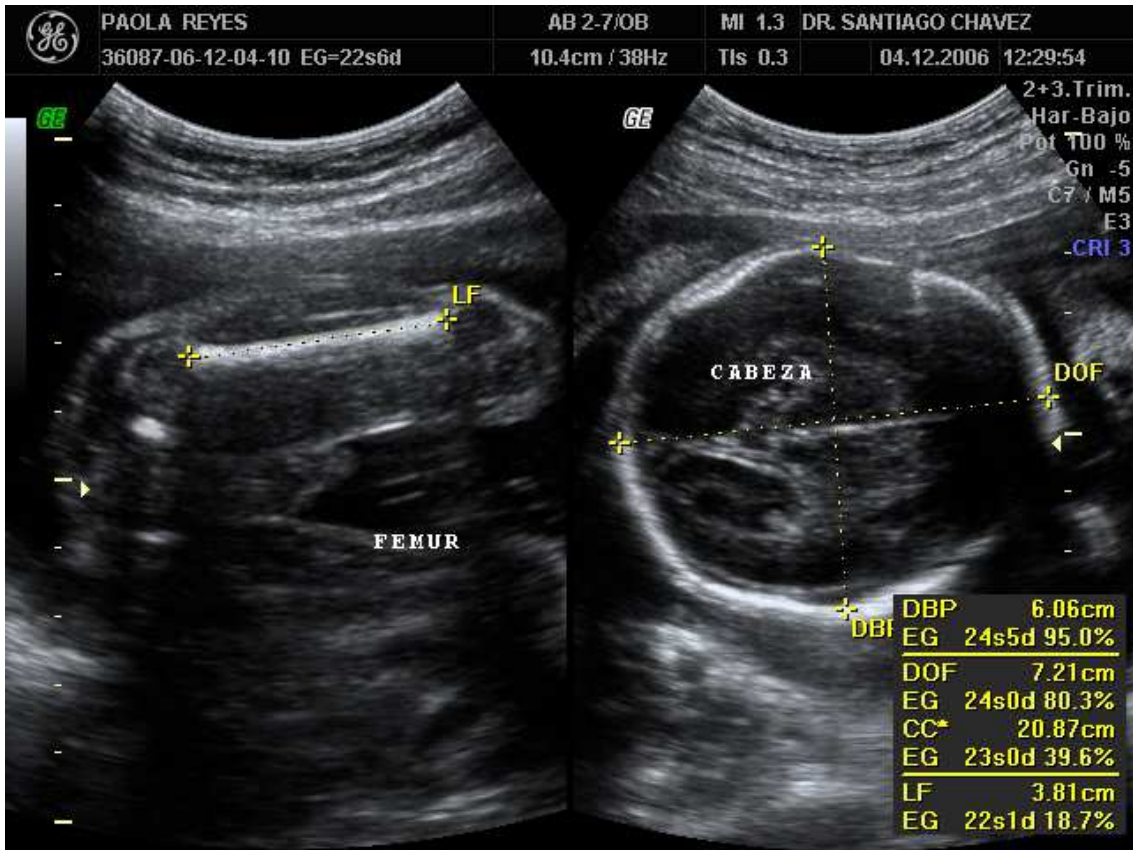


Figura # 11: Periodo Fetal de 6 meses, eco de cabeza y fémur.

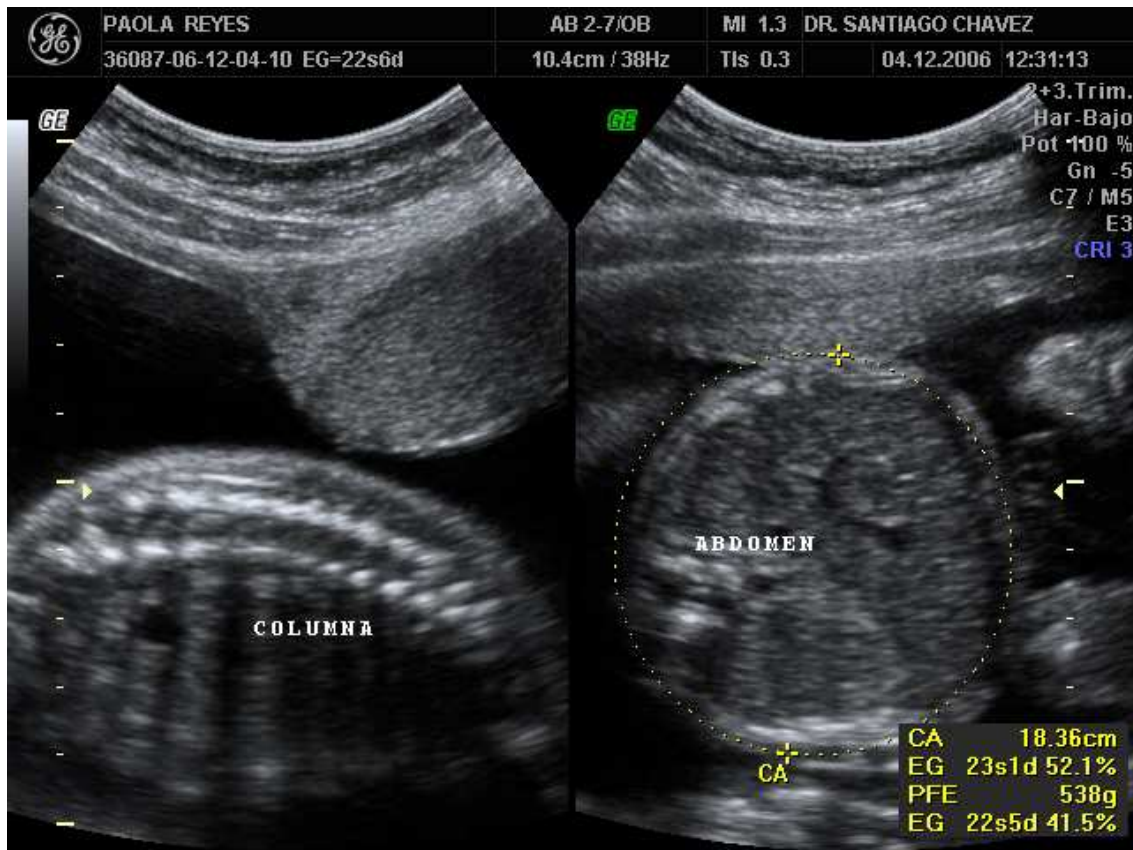


Figura # 12: Periodo Fetal de 6 meses, eco de columna y abdomen.

Se puede observar tanto en la figura 11 como en la figura 12 que el menor tiene buen tamaño, normal formación de estructuras como fémur, cabeza, columna, abdomen y estructuras vecinas. No hay signos de síndromes relacionados. Órganos formados en tiempo adecuado, parece estar en buen estado.



Figura # 13: Paciente a los dos meses y medio de edad, previo a cirugía de labioplastía con exámenes de laboratorio de rutina cuyos resultados se encontraron dentro de las cifras normales.

Se observa claramente en esta figura el paciente con hendidura labial unilateral izquierda completa, que alcanza el orificio nasal. Tiene depresión de la punta de la nariz, ala izquierda de la nariz deprimida, piso nasal izquierdo no formado, alteraciones musculares, y de longitud labial, alteración de línea blanca y bermellón. Columnela y filtrum nasal desplazados hacia la derecha.



Figura # 14: Paciente en post operatorio inmediato de labioplastía al retirar la anestesia general.

En esta figura se puede observar que hay cambios inmediatos, después de realizar la cirugía de labioplastía con la técnica de Tennison Randall. La hendidura labial unilateral izquierda completa ha sido corregida, la cirugía va desde el orificio de la nariz hasta el labio. Tomando en cuenta los principios de la labioplastía, las correcciones realizadas son: cierre labial, rotación y conformación muscular, corrección de arco de cupido, adecuada línea blanca y bermellón labial; se observa mejor posición de punta nasal, ala nasal izquierda y de filtrum nasal.



Figura # 15: Paciente a los 5 días post cirugía, previo al retiro de puntos.

Se observa en la figura que el paciente tiene una recuperación rápida, herida quirúrgica con adecuada evolución, no existen datos de infección, y presenta una cicatrización normal. Así como también una adecuada evolución estética.



Figura # 16: Paciente enseguida de retirar los puntos.

En la figura se observa que el paciente no presenta cicatriz retráctil, así como también una buena función muscular labial.



Figura # 17: Paciente a los 15 días post operatorio

En la figura se puede observar que la cicatriz ha sanado completamente, no hay signos de irritación, inflamación o de cicatriz retractil. El color rosado de la misma es normal. La longitud vertical de labio es normal y no se ha contraído. El ala nasal esta poco colapsada y tiene ligera depresión de la punta nasal. Paciente presenta adecuada estética y función labial.

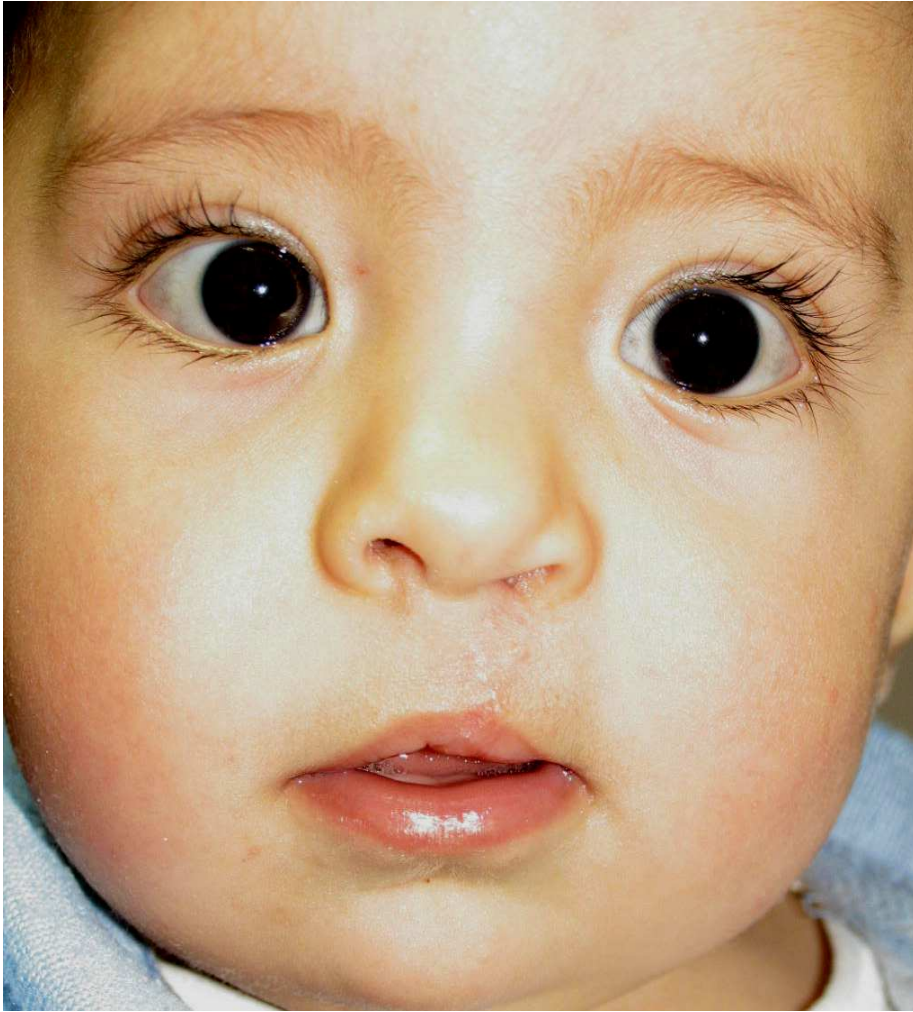


Figura # 18: Paciente a la edad de 5 meses y medio, post operatorio de 3 meses.

En la figura se puede observar que el menor ha tenido una evolución adecuada sin problema alguno. La cicatriz ha evolucionado adecuadamente, sin datos de infección o irritación y la misma esta dentro de los parámetros normales, con un color de piel rosado normal. Ligeramente colapso del ala izquierda nasal, ligera depresión de la punta nasal izquierda, adecuada conformación del piso nasal izquierdo y del arco de cupido.

8. DISCUSIÓN:

A través del análisis fotográfico periódico nos fue posible verificar los cambios presentados por el menor desde el desarrollo intrauterino hasta después de la cirugía de labioplastia. En la figuras # 9 donde el menor se encuentra en etapa fetal intrauterina a los seis meses, se puede ver claramente a través de las imágenes de ecografía tridimensional que los procesos nasales medio y maxilar izquierdo no se han fusionado, dando como resultado un labio hendido amplio ya que llega hasta el orificio de la nariz.

Según Gomez de Ferraris (2002) el labio se forma aproximadamente desde la 4ta hasta la 7ma semana de vida intrauterina, donde ocurre la mesodermización de los procesos para su fusión[11], ya que el componente ectodérmico se desintegra y el mesénquima se fusiona dando un labio normal[9] como en el lado derecho, pero en este caso algún componente de todo este proceso falló dando como resultado la hendidura de labio. A través de este tipo de imágenes no se puede ver si el paladar y el alveolo del lado izquierdo están afectados también, por lo que se debe recurrir a tecnología más avanzada de ultrasonido para poder hacer cortes sagitales y coronales y poder visualizar si están afectados o no[8]. De acuerdo a las figuras # 10, 11 y 12 que muestran los ecos realizados a la madre, el menor se encontraba con un desarrollo normal dentro del útero.

A penas el menor fue diagnosticado con labio hendido los padres acudieron a terapia psicológica y también a orientación de aprendizaje para saber como tratar a su hijo, para así poderle dar desde su nacimiento un tratamiento integral con todos los profesionales especializados necesarios y estar enterados de los pasos a seguir hasta que sea mayor de edad. Así los padres estuvieron preparados desde un inicio para poder dar un buen futuro a su hijo, y evitar complejos del mismo en el futuro[6]. Los padres fueron

indicados que el menor debía ser visto por un pediatra y cirujano máxilofacial para hacerle los controles necesarios y debía volver donde el cirujano oral y máxilofacial a las 10 semanas de vida.

El menor volvió a las 10 semanas de vida y se le realizó la historia clínica. Dando como diagnóstico labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo. Se programó la cirugía con todos los exámenes de laboratorio de rutina cuyos resultados se encontraban dentro de las cifras normales y siguiendo la regla de los 10 como lo indica Miloro et al. (2004). Todo esto fue necesario para poder realizar una cirugía segura[8]. En la figura # 13 que muestra al paciente en el pre operatorio se puede ver claramente que el menor presenta un amplio labio hendido que llega hasta el orificio nasal. Se encuentran afectadas las siguientes estructuras del lado izquierdo: ala nasal, piso nasal, punta de la nariz, columela, filtrum, arco de cupido, labio, bermellón y línea blanca.

En la figura # 14 del post operatorio se puede ver como todas estas estructuras a través de la técnica de Tennison Randall han mejorado notablemente y se encuentran tanto conformadas como alineadas ya que se han seguido los principios quirúrgicos de Stephencen y Musgrave[1]. Con la técnica de Tennison Randall de colgajos triangulares se divide las incisiones en segmentos para aumentar la longitud y compensar la contracción de los tejidos cuando cicatrizan[13]. De la Pedraja et al. (2000), indica que la parte esencial de la labioplastia es la reconstrucción y orientación del músculo orbicular de los labios y darle una longitud adecuada[9], lo que se puede ver claramente que se obtuvo en la cirugía realizada al menor.

El paciente vuelve a los cinco días post cirugía para retiro de sutura. La figura # 15 muestra el momento previo al retiro de sutura, y se puede ver claramente que la cirugía ha sido correctamente realizada y que los cuidados post operatorios se han seguido adecuadamente ya que no hay señal de: irritación, infección, cicatriz retráctil, ni dehiscencia de suturas, que son las complicaciones que se podría tener después de la cirugía, según lo investigado por Vinegas et al. (1987)[1]. La figura # 16 muestra al paciente sin sutura. Ramos et al. (2004), menciona que los miofibroblastos células que intervienen en la inflamación y cicatrización, regulan localmente el flujo de sangre en los tejidos y son formadores de matriz extracelular de los tejidos en reparación principalmente colágeno tipo I y III[14].

El menor vuelve a los 15 días de la cirugía para el control de rutina, y los cambios en la figura # 17 son muy notorios, ya que se puede observar que la cicatriz ha sanado completamente, no existen rasgos de irritación, inflamación o cicatriz retráctil. El color rosado pálido que ha tomado la cicatriz es totalmente normal. No hay contracción de cicatriz por lo que la longitud vertical del labio es normal. También es normal que el ala de la nariz se encuentre un poco colapsada y que exista ligera depresión de la punta nasal. Pero en general el paciente presenta adecuada estética y movimiento funcional labial.

La figura # 18 muestra el control a los 3 meses post cirugía. Se puede ver que la cicatriz ha sanado completamente, no hay rastros de inflamación ni irritación, el color rosado que ha tomado es normal por la nueva regeneración de piel dado por los miofibroblastos que producen un proceso de reparación fibrosa[14]. En general la evolución de menor ha sido favorable observando mejoras tanto física como funcionalmente después de la cirugía de labioplastía.

9. CONCLUSIONES:

Con la metodología utilizada en este trabajo nos es factible concluir que:

- El desarrollo y crecimiento del menor diagnosticado con labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo se favoreció tras la cirugía de labioplastia con la técnica de Tennison Randall a la edad de 10 semanas con un mejoramiento funcional, físico y estético del mismo.
- A través de la orientación de los padres sobre el manejo del menor afectado tanto física como psicológicamente ha dado excelente resultados por su colaboración. Además familiares demuestran seguridad y confianza de si mismos y ganas de salir adelante con su hijo afectado, gracias a la terapia.
- Finalmente se puede decir que para conseguir un buen resultado en un paciente con labio y paladar hendido unilateral izquierdo completo se debe combinar tanto el manejo psicológico de los padres como el manejo quirúrgico siguiendo la regla de los 10.

10. RECOMENDACIONES:

El tratamiento integral propuesto en este trabajo es importante debido a que se tiene que realizar un manejo completo de los problemas emocionales y psicológicos que genera esta malformación tanto en los padres de familia como en el niño durante su crecimiento y desarrollo.

Es muy importante realizar la valoración durante el embarazo a todas las madres en estado de gestación con las nuevas técnicas de imagen tridimensional para detectar lo antes posible la enfermedad y así poder realizar el manejo integral propuesto por este trabajo, hasta llegar al momento de su tratamiento quirúrgico, el control de su desarrollo y las posteriores cirugías necesarias.

Sería interesante que el caso realizado sea continuado en un estudio a largo plazo por algún alumno interesado ya que todavía existen aspectos a realizar para la mejoría completa del menor.

11. BIBLIOGRAFÍA:

1. Vinegas Guarneros Enrique y cols. Manejo y Tratamiento Integral de los Pacientes con Fisura Labiopalatina. Ediciones Médicas del Hospital Infantil de México Federico Gómez. México DF, 1987.
2. León López José Antonio. Cierre de labio hendido sin suturas externas en la piel. Medigrafic Artemisa en línea. Cirugía Plástica, Vol. 16, num. 1. Enero-Abril 2006. pp 19-23.
3. Sánchez Cordero Julio. Cicatrización en el neonato con labio y paladar hendidos. Medigrafic Artemisa en línea. Cirugía Plástica, Vol. 16, Num1. Enero-Abril 2006. pp 24-27.
4. Olalde Mena José. Nuevo método para cirugía del labio hendido. Medigrafic Artemisa en línea. Cirugía Plástica, Vol. 16, Num. 3. Septiembre-Diciembre 2006. pp 146-152.
5. Echeverría y Pérez Enrique, Capdevila Vela José Antonio, del Vecchyo Calcáneo Carlos. Prótesis fonoarticuladoras en pacientes con labio y paladar hendido. Medigrafic Artemisa en línea. Cirugía Plástica, Vol. 10, Num. 1. Enero-Abril 2000. pp 31-36.
6. Padrón García Ana Lucia, Achirica Uvalle Marisol, Collado Ortiz Miguel Ángel. Caracterización de una población pediátrica con labio y paladar hendido. Medigrafic Artemisa en línea. Cir Ciruj, Vol. 74, Num. 3, mayo-junio 2006, pp 159-166.
7. Amarlal Deepti, Kumar N Siva. Root development of permanent lateral incisor in cleft lip and palate children: A radiographic study. Indian J Dent Res, 18 (2), 2007, pp 82-86.
8. Miloro Michael, Larsen Peter, Waite Peter. Peterson's principles of oral and maxillofacial surgery. 2a edición. USA, 2004.
9. De la Pedraja Jorge, Erbella Jose, McDonald Scott, Thaller Seth. Approaches to Cleft Lip and Palate Repair. The journal of Craniofacial Surgery. Vol. 11, Num. 6, November 2000, pp 562-571.

10. Ibáñez Mata Javier, Ruiz Ruiz María Isabel, Cagigal González Leopoldo, Salvador Lara Montenegro José, Rus Cruz Juan Antonio. LABIO LEPORINO UNILATERAL Y BILATERAL. Sociedad Española de Cirugía Plástica Reparadora y Estética. Manual de Cirugía Plástica. Málaga, España. 2001.
11. Gómez de Ferraris María Eugenia, Campos Muñoz Alicia. Histología y Embiología Bucodental. Editorial Médica Panamericana. 2da edición. Madrid, España. 2002.
12. Salinas Carlos. Syndromes Associated with Cleft Lip and Palate Malformation. Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America. Vol 3, No. 3, August 1991.
13. Monserrat Soto Enrique, Tovar Mata Ricardo. Labio Hendido- Corrección Quirúrgica. Acta Odontologica Venezolana. Vol 39, No. 3, Abril 2001.
14. Ramos Abraham Carlos y cols. El miofibroblasto, una celula multifuncional en la patología pulmonar. Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. México. Vol 17, No 3, Julio-Septiembre 2004. pag 215-231.

12. ANEXO 1

13. ANEXO 2

14. ANEXO 3

HISTORIA CLÍNICA
UNIVERSIDAD SANFRANCISCO DE QUITO
SERVICIO DE CIRUGIA ORAL Y MAXILOFACIAL

Nombre: Zambrano Reyes Mateo Emiliano **Edad:** 2 ½ meses **Fecha de Nacimiento:** 23/03/07
Estado civil: soltero **Domicilio:** Paulo Palacios 119 y Diego Zorrilla
Fecha: 15/06/07 **Expediente #:** 0001

HISTORIA CLÍNICA

Paciente masculino de 2 ½ meses de edad que acude para tratamiento quirúrgico de labioplastia, técnica Tennison Randall.

AHF:

Abuelo Materno: sano.
Abuela Materna: hipertensa, controlada, enalapril.
Abuelo Paterno: diabético, sin tratamiento.
Abuela Paterna: sana.
Padres: sanos, sin antecedentes de LPH.

APNP: Paciente nacido en Quito, vive en Quito, vivienda arrendada, cuenta con todos los servicios básicos, agua, luz, baño diario, cambio de ropa a diario, dieta balanceada, leche materna, fórmula.

APP: Refiere esquema de vacunación de acuerdo a edad, traumáticos (-), quirúrgicos (-), niega crónico degenerativos, ALERGICOS y transfusionales (-).

Antecedentes pre, peri, postnatales:

P: 1, C: 1, A: 0, embarazo normal, controles periódicos, cesaria, peso al nacer 2275 gr., 45 cm, madre refiere que no lloro al nacer, coloración normal.

PA: Lo inicia durante su desarrollo embrionario, con presencia de Labio y Paladar Hendido Unilateral Izquierdo Completo. Acude a La Universidad San Francisco de Quito para tratamiento quirúrgico, inicia protocolo quirúrgico.

Interrogatorio por aparatos y sistemas:

Neurológico: sin alteraciones
Cardio- pulmonar: sin alteraciones
Digestivo: sin alteraciones
Urinario: sin alteraciones
Genitales: sin alteraciones
Músculo – esquelético: sin alteraciones
Endocrino: sin alteraciones
Piel: sin alteraciones

EF: Paciente masculino neurológicamente íntegro, cráneo normocéfalo, frente mediana, tabique nasal en línea media con narinas asimétricas en especial izquierda por presencia de hendidura labial, globos oculares normales sin limitación a los movimientos. Pabellones auriculares de adecuada implantación. Adecuada hidratación de mucosas orales.

Cuello cilíndrico, traquea central en línea media y desplazable. Sin adenomegalias, pulsos carotídeos presentes de adecuada intensidad y frecuencia.

Tórax simétrico, movimientos de amplexión presentes. Campos pulmonares bien ventilados, sin agregados. Ruidos cardíacos sin alteraciones.

Abdomen blando globoso a expensas de panículo adiposo. Sin datos de irritación peritoneal.
Genitales diferidos.

Extremidades con buen llenado capilar, sin limitaciones a los movimientos. Sin compromiso neurovascular distal.

Signos vitales : FC 85 x min; FR 21 ' x min; TA: 125/80

Peso: 11 libras

Laboratorios: dentro de parámetros normales

DX: Labio y Paladar Hendido unilateral izquierdo completo

Plan: Se ingresa a piso hoy

Programada para cirugía hoy 8:00 AM

Dr. Fernando Sandoval

Dr. Valeri Paredes

Dra. María Lisette Sandoval

15. ANEXO 4

