

Universidad de La Serena

Facultad de Humanidades

Departamento de Educación

– 26 de julio de 2001 –

En este trabajo abordaremos la fisura labio–palatina (labio y/o paladar hendido), que es una malformación congénita (de nacimiento) que afecta órganos indispensables para tener una buena comunicación oral; existen dudas y hasta mitos en cuanto a qué sucede con estas personas, cuál será su capacidad para hablar, cuándo y cómo se llevan a cabo los tratamientos, etc., por lo que hay que poner estos puntos en claro.

Las malformaciones congénitas labio–palatales se sitúan entre el 3° y 4° defecto congénito más frecuente. Aproximadamente 1 de cada 650 nacimientos para la raza blanca y curiosamente en la población negra sólo aparece en 1 de cada 2.000 aproximadamente.

En el trabajo, se abordará la definición de labio leporino, para luego continuar con las causas, repercusiones emocionales tanto en los niños como en las familias, luego nos referiremos al tratamiento de esta malformación y finalmente entregaremos las conclusiones generales del tema, la bibliografía y algunos anexos de interés y ayuda para el lector.

Definición

Labio hendido, queilosquisis o logoquilia. Malformación estructural en el labio, presente desde el nacimiento, en la que intervienen causas genéticas y ambientales y que se manifiesta por falta de fusión completa entre los procesos embriológicos maxilares laterales y el frontal. Puede ser completo o incompleto, uni o bilateral. Con frecuencia se asocia a otros defectos fisurarios faciales, fundamentalmente la fisura palatina, ya afecte al paladar duro, al blando, al proceso alveolar o a combinaciones de los anteriores. También puede asociarse a otros síndromes fisurarios craneofaciales, como son las distintas manifestaciones de las fisuras de Tessier, a otros síndromes malformativos craneofaciales, tales como disostosis o sinostosis, y, con mayor frecuencia, a diversos tipos de malformaciones congénitas en otras localizaciones corporales.

El **labio leporino** es un defecto congénito de las estructuras que forman la boca. Es una hendidura o separación en el labio y/o en el paladar, como resultado de que los dos lados del labio superior no crecieron a la vez.

El **paladar hendido** es una hendidura o apertura en el paladar superior.

El labio leporino y el paladar hendido pueden presentarse simultáneamente pero también pueden ocurrir por separado. La apertura en el labio o el paladar puede ser unilateral o bilateral.

Causas

Las posibles causas son:

daños ambientales

Como enfermedades maternas, quimioterapia, radiación, alcohol, exceso de ácido retinóico o medicamentos anticonvulsivos.

Factores genéticos

Los científicos ya lograron identificar algunos de los genes que regulan el desarrollo craneofacial.

Los factores que aumentan las probabilidades de malformaciones genéticas incluyen:

embarazos en mujeres mayores de 35 años;

embarazos en adolescentes; y

consumo de teratógenos (que afectan las células del embrión durante los primeros meses de embarazo)

Otros factores de riesgo incluyen la falta de cuidado prenatal, el tabaquismo, una dieta mal balanceada y uso crónico de fármacos no prescritos o drogadicción. Si los padres no tienen paladar hendido y su primer hijo lo tiene, la probabilidad de que el segundo también lo tenga es de apenas dos a cuatro por ciento. Si alguno de los padres presenta la malformación, la probabilidad de que el hijo la tenga aumenta a dos a cuatro por ciento, y si ambos padres la tienen, el riesgo es mucho mayor.

Repercusiones Emocionales Del Labiopaladar–Hendido

(Tanto en los niños como en sus familias)

El defecto físico del labio–paladar–hendido, mejor conocido como labio leporino, nombre que proviene de la palabra libre del latín (leporem), por la forma de la nariz de estas, estableciéndose una semejanza entre ellas y la cicatriz del labio de los chicos al hacerse el cierre de la fisura labial.

A continuación se presentan algunas consideraciones al respecto de la situación emocional de los niños con este defecto:

- **Con relación a los padres**

Las primeras preguntas que los padres se hacen al enterarse de la situación de su bebe tienden a ser:

...¿Por qué fue? ¿ Por qué a mi? ¿ Es un castigo? ¿Quién tiene la culpa? ¿ Qué pensará mi esposo/a? ¿ Qué les diré a mis familiares? ¿ Qué haremos..?.

Los padres se encuentran frente a una situación que consideraban remota, se muestran generalmente con una mezcla de sentimientos que incluyen la angustia, la culpa, la depresión, la confusión y una serie de cuestionamientos al respecto de la situación del bebe. La mayor parte de los padres ignoran que los tratamientos y cirugías que su hijo requerirá son tantos y por tantos años. Muchas veces los médicos les dicen que es un problema que tiene solución, pero no les aclaran más y así los envían a sus casas, a enfrentarse con un bebé que cursa incluso de entrada con algunas dificultades en la forma de ser alimentado y que requiere de más paciencia y disponibilidad de los padres para

hacer menos pesada la tarea.

En ocasiones los padres están tan abrumados por la situación que sienten que su niño no podrá desenvolverse como otros niños y se interponen en los logros del desarrollo que el pequeño puede ir alcanzando, en especial a nivel de autonomía, haciendo que el niño se considere una prolongación de ellos y se muestre inseguro al enfrentarse al mundo.

Es conveniente que los padres le hablen con la verdad al niño para aumentar la confianza del niño en sus padres, ya que muchos padres por querer ahorrarles el dolor de la verdad a sus hijos, les fabrican una historia difícil de creer al ir creciendo. Si un niño conoce la verdad, esto le ayudará a enfrentarse con más seguridad a las miradas curiosas de la gente y a estar consciente de la ayuda que cada uno de los servicios del Hospital le presta en función de su mejoría en

diferentes aspectos de su vida.

- **Con relación a los niños**

Emocionalmente son chicos que se sienten heridos en su imagen corporal. Como el defecto es visible, son niños que desde su nacimiento han recibido miradas de curiosidad, de poco agrado y esto los conduce a sentirse rechazados, a ser inseguros, a desconfiar de la gente, a presentar dificultad para socializar (hacer amigos), pudiendo ser agresivos o aislarse, tienen problemas consigo mismos para aceptarse, quererse y valorarse.

Llegan a sentirse no queridos por los padres y a sentir que los padres quieren más a sus hermanos que a ellos, lo cual aumenta su rivalidad.

El niño con labio–paladar–hendido no tiene problemas de inteligencia y por lo tanto tiene capacidad para cursar una escuela normal con buen rendimiento.

Tratamiento

- **Grupo Médico:** Un grupo de especialistas con experiencia en el tratamiento de estos niños es esencial, trabajando en conjunto para diseñar el mejor programa de cirugía y tratamiento para cada defecto en particular.
- **Cirugía:** El labio y/o el paladar afectado puede repararse mediante cirugía a edad temprana, aún antes de que el niño cumpla tres meses de edad. Estas operaciones se llevan a cabo de acuerdo al peso, a la salud general del niño y a la severidad de la hendidura. Pueden llevarse a cabo por etapas o en una sola intervención. Más tarde, cuando crece el niño, puede practicársele cirugía adicional para corregir algunos defectos del labio, la nariz, las encías, y/o el paladar.
- **Alimentación:** Estos bebés pueden tener problemas serios para la lactancia materna o artificial. Se han diseñado aparatos especiales que permiten a estos niños mamar de su madres o de un biberón. Por otra parte, estos pequeños ingieren mucho aire, y es necesario ayudarles a eliminar los gases con frecuencia. Alimentar así a un bebé lleva mucho tiempo al principio, pero se hace más fácil cuando los padres aprenden a satisfacer las necesidades de su niño.
- **Problemas del oído:** Los niños con esta enfermedad suelen padecer de más infecciones del oído, debidas al desarrollo incompleto del paladar y de los músculos palatinos, que son necesarios para abrir las trompas de Eustaquio (que se encuentran a cada lado de la garganta y conducen al oído medio). Los niños con labio leporino deben estar bajo supervisión constante de un especialista en garganta, nariz y oído (otorrinolaringólogo u ORL, para abreviar), para evitar daños permanentes al oído debido a infecciones crónicas.

• **El habla y el lenguaje:** La pérdida de la audición puede ocasionar problemas de aprendizaje en cuanto al desarrollo del habla. El niño con paladar hendido debe examinarse a temprana edad para practicarle cirugía reconstructiva. La voz de éstos tiene una cualidad nasal pero después de la cirugía puede someterse a una terapia para:

- el desarrollo del lenguaje;
- la articulación (pronunciación correcta de vocales y consonantes);
- el balance de resonancia (calidad del tono de voz).
- **Odontología:** Los niños con labio leporino y/o paladar hendido deben llevarse a un odonto-pediatra lo más pronto posible para asegurarse que las mandíbulas del niño son de la forma y tamaño correcto, corregir la posición de cada diente, y mantener una buena higiene oral dental.
- **Evaluación psicológica:** Acoplarse a las necesidades de un niño con estos problemas orales suele ser muy difícil para cualquier familia. La ayuda de un psicólogo y de grupos de apoyo (asociaciones de afectados) puede ser muy valiosa para que la familia como grupo dialogue, discuta entre ellos la situación y ventile sus sentimientos y temores.

Esta patología la podemos dividir en tres grandes grupos de pacientes:

- Fisura con labio como única afectación.
 - 2) Fisurados con afectación del labio y del paladar: unilateral bilateral.
 - 3) Fisuras palatinas aisladas.

1) Fisura labial como única afectación:

Precisan tratamiento quirúrgico como única acción terapéutica. La edad a la que se operan estos niños varía mucho de unas escuelas a otras, desde los primeros días de vida hasta los seis meses de edad. En nuestro servicio la corrección del labio se realiza a los 6 meses de edad, porque pensamos que el labio está más desarrollado y permite manejar mejor los tejidos, y si el niño padece cualquier otra anomalía esta ha tenido tiempo en manifestarse. En todos los casos y mientras llega la fecha de la intervención, es fundamental tranquilizar y orientar a los padres sobre la patología de su hijo :

Alimentación: La mayoría se alimenta con tetinas normales y solo en casos de dificultad se recurre a las tetinas especiales que suelen ser más molestas para el bebé

Calendario de tratamiento e intervenciones y seguimiento posterior.



Labio leporino unilateral simple

Estos casos de fisura labial aislada recogen una gran variedad morfológica que va desde las formas más sencillas representadas por los labios leporinos cicatriciales, a las formas más complejas de

fisuras labiales totales, en los que el defecto de coalescencia de las estructuras faciales llega a producir una impronta en el hueso alveolar del maxilar superior, con mayor o menor distorsión de los tejidos blandos y duros en esa región.

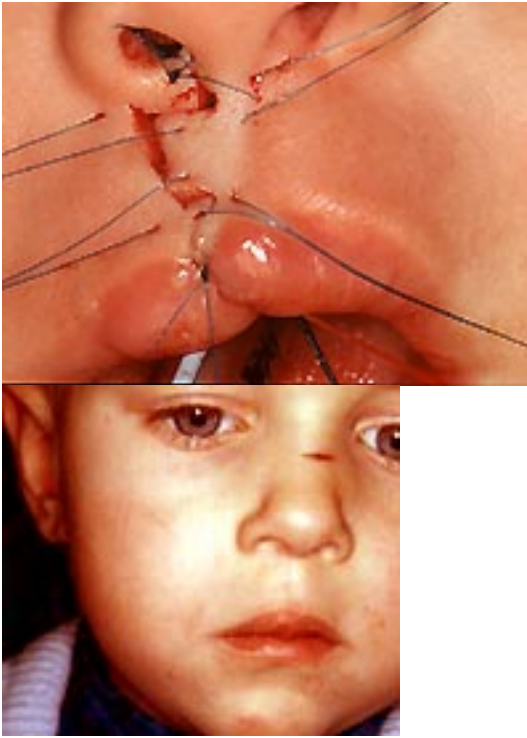
Hay:

Desviación columela

Aplanamiento ala nasal

Las técnicas quirúrgicas para corregir estas anomalías congénitas son muy variadas. Todas ellas consisten en incisiones en los bordes de las fisuras que permiten reubicar los tejidos. Tanto piel, músculo y mucosa se recolocan en su posición correcta para dar un aspecto armónico y simétrico a la cara del niño.





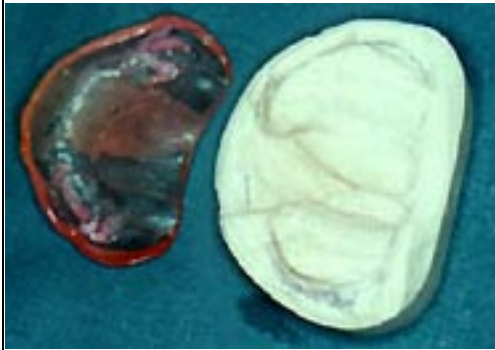
2) Fisurados con afectación del labio y del paladar.



Los casos que presentan labio y paladar fisurado son los mas espectaculares, porque son los que mayor deformidad muestran. También en estos casos hay gradaciones según la mayor hipoplasia del hueso maxilar subyacente que arrastra al ala nasal en su desplazamiento hacia atrás o hacia la profundidad.



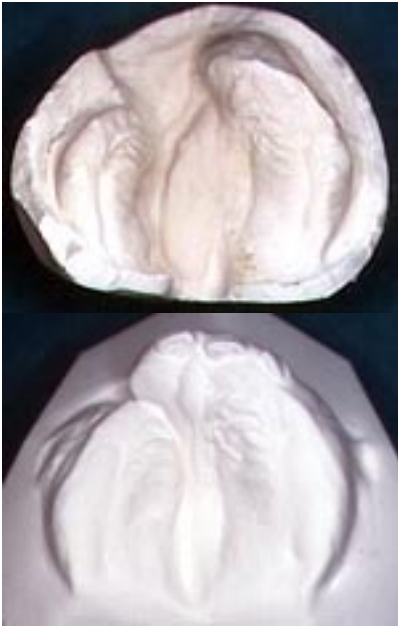
Toma de impresiones



Modelo y Ferula

En estos casos es fundamental que veamos a los niños en los primeros días de vida para hacernos cargo de la situación y valorar si hace falta instaurar un tratamiento ortopédico precoz. El tratamiento ortopédico adecuado consigue evitar los efectos de la falta de fusión muscular en la línea media y de la presión de la lengua en la fisura. (Ver fotos derecha) El defecto en el maxilar puede ser por compresión o colapso del fragmento menor, que corresponde al lado fisurado, en cuyo caso necesitamos diseñar una placa de expansión. Esta placa dispone de un tornillo de expansión que permite ir progresivamente separando los segmentos colapsados. En el caso contrario, en el que existe una gran separación de los segmentos maxilares, nos obliga a proyectar una placa que ocluye el defecto y guía el crecimiento de los lados de los segmentos maxilares hacia una posición más correcta, con la consiguiente mejoría de las partes blandas que se ven arrastradas por el hueso. Estas placas permiten el normal crecimiento de ambos fragmentos maxilares, aproximándolos al impedir la interposición de la lengua que ejerce presión ampliando la fisura palatina. (Fotos parte inferior) Todas estas medidas ortopédicas facilitan en el momento del acto quirúrgico, el cierre de los planos nasales, mucosos y musculares. Existirá una menor tensión en los tejidos y necesitaremos un menor despegamiento de los tejidos blandos en la vecindad de la fisura.







Cuando el defecto es bilateral, en muchas ocasiones nos vemos obligados a hacer el tratamiento ortopédico prequirúrgico para colocar la premaxila en posición mas adecuada para la corrección quirúrgica. En estos casos se trata de fabricar la placa maxilar con el diseño adecuado para permitir el desplazamiento posterior de la premaxila que suele estar adelantada en el espacio a los segmentos maxilares laterales. Además de esta placa palatina hay que colocar una tracción suave sobre la premaxila para echarla hacia atrás, lo que se logra con la ayuda de un gorrito bien acoplado a la cabeza del niño y con unos velcros en las partes laterales, para que se pueda fijar una cinta elástica que se apoyara sobre la premaxila.





Hay casos que presentan un grado de protrusion extrema o que, por las causas que sea, no responden bien al tratamiento ortopédico y mantienen una disarmonia tal que impide el cierre labial correcto. En estos casos se hace imprescindible un tratamiento mas agresivo que consiste en una "retracción quirúrgica de la premaxila ", mediante una osteotomía en escalera en el cuerpo del vomer, por detras del núcleo de crecimiento (Foto derecha). Por lo general el cierre quirúrgico en las fisuras labiales bilaterales totales lo hacemos en dos tiempos, pero en casos extremos, en los que hay que realizar una osteotomía del vomer para retrusion, hacemos la queilorrafia bilateral en un solo tiempo, con resultados satisfactorios.

3.Fisuras palatinas aisladas o asociadas al labio fisurado:

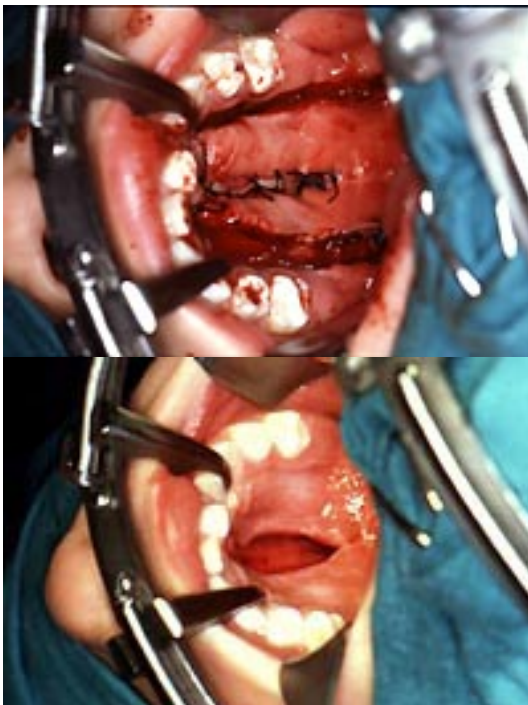
El tratamiento quirúrgico lo hacemos a los 18 meses de edad, cerrando paladar blando o paladar blando y duro en un tiempo. En los casos que la fisura palatina acompaña a un labio fisurado, el tratamiento se realiza en dos tiempos.

1.- En el primer acto quirúrgico procedemos al cierre del paladar blando (estafilorrafia), a la edad de 18 meses, y dejamos el cierre del paladar duro para un segundo tiempo quirúrgico.





2.- Alrededor de los 4 a 5 años de edad se realiza el cierre del paladar duro (uranorrafia), para evitar los despegamientos perióísticos del maxilar en edades tempranas.



Para interferir menos en el crecimiento del maxilar seria mejor esperar al fin del desarrollo para practicar la uranorrafia, pero nunca esperamos tanto por motivos psicológicos y foniatricos.

Una vez expuestos los criterios básicos para el tratamiento de los fisurados labiopalatinos, pasamos a exponer algunas de las técnicas utilizadas en nuestro servicio del Hospital Infantil "La Fe".

TECNICA MILLARD I:

La utilizamos generalmente en casos de pequeña o mediana hipoplasia de labios leporinos simples o totales.

TECNICA MILLARD II:

La utilizamos en los mismos casos que la técnica anterior, y parece que reconstruye mejor la columela cuando es muy corta al aportar tejido a esa zona del filtrum del lado.

TECNICA DE MALEK A 90°:





Es la que utilizamos con mayor frecuencia en los casos de mediana o gran hipoplasia labial. Es una técnica muy fiable.



TECNICA DOBLE Z DE MALEK:

La utilizamos en casos de gran hipoplasia, cuando al planear la técnica de Malek obtenemos un tamaño de los lados del triángulo equilátero iguales que la altura del lado fisurado o que su trazado en el lado sano llega a sobrepasar la línea media.

En estos casos extremos dividimos la altura en dos segmentos y hacemos un triángulo superior mayor a nivel del ala nasal, y otro pequeño triángulo en la parte inferior del labio, en la proximidad de la línea cutaneomucosa. Al añadir estos dos colgajos triangulares sobre la altura del labio fisurado se logra una correcta altura y una buena reconstrucción muscular. En todas las queilorrafias se hace una recuperación de mucosa de fondo de vestíbulo hacia la línea media, para lograr un rojo de labio más grueso.

También es imprescindible trazar una correcta reconstrucción de los músculos de la aleta nasal y del labio en toda su altura, con especial hincapié en la reconstrucción del músculo orbicular para obtener un buen resultado estético y funcional.

La sutura del rojo del labio no solemos hacerla rectilínea u oblicua sino que hacemos una Z-plastia para evitar el hundimiento de la cicatriz.

TRIANGULO DE ACORTAMIENTO SUBNASAL

para igualar alturas en lado sano y fisurado.

Otro detalle que se puede añadir en cualquiera de las técnicas presentadas y que se hace obligada cuando el defecto de aplanamiento del cartílago alar es importante es la pexia del cartílago alar a la piel del dorso nasal, para reponerlo a su situación anatómica. Esta técnica descrita por MC COMB consiste en liberar el cartílago de la piel, tanto por la parte externa como en su inserción inferior a través de la zona de la línea media, y fijarlo en su posición correcta, mediante dos puntos transfixivos,

a piel fijándolos en la parte lateral del ala nasal uno, y el otro en el dorso nasal traspasando un poco la línea media.

Se puede concluir que la fisura palatina se define como una malformación estructural en el labio, presente desde el nacimiento, en la que intervienen causas genéticas y ambientales. Se clasifican en dos grandes grupos 1) El **labio leporino**, que es una hendidura o separación en el labio y/o en el paladar, como resultado de que los dos lados del labio superior no crecieron a la vez, y 2) El **paladar hendido** que es una hendidura o apertura en el paladar superior.

En el tratamiento interviene un equipo Multidisciplinario de profesionales, formado por cirujanos, fonoaudiólogos, educadores diferenciales, etc. Este equipo trabaja en función de dar una mejor calidad de vida al niño/a, ayudando a las distintas áreas de su desarrollo.

De acuerdo a este trabajo podemos establecer que el labio leporino o paladar hendido incide directamente en el lenguaje, ya que afecta a uno de los principales órganos de la fonación, como lo es la **articulación**. Uno de los trastornos que se debe a esta malformación, es La Dislalia1 .

Dislalia1: Se entiende por dislalias el defecto de pronunciación que no obedece a patología central; las dislalias son normales en periodos de organización del lenguaje, a los 2 o 3 años.

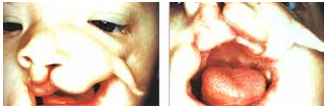
Páginas web:

<http://www.centrinho.usp.br>

<http://www.wildesmile.org>

Fotos de la deformación:





Páginas Web:

<http://www.mipediatra.com.mx/infantil/lengfis.htm>

http://www.sonrisa.org.ve/labio_y_paladar.htm

<http://familydoctor.org/spanish/e034.html>

<http://www.arrakis.es/~mlaser/Leporino.htm>

http://www.bbmundo.com/articulos/articulo_embarazo.asp?vid=716

<http://www.institutoroosevelt.org.co/DirMed-ProcsEnf3.htm>

<http://www.abctusalud.com/diccionario.asp?s=Labio%20leporino>

<http://www.dr-arquero.com/crepara4.html>

http://www.tuotromedico.com/temas/labio_leporino.htm

<http://www.tupediatra.com/temas/tema176.htm>

http://www.encolombia.com/lactancia_nacido22.htm

<http://google.yahoo.com/bin/query?p=labio+leporino%2btrastornos+del+lenguaje&hc=0&hs=2>

<http://www.medela.com/productos/feedprod.htm>

<http://www.secom.org/articulos/artlabio/artlabio.html>

