

Fisura palatina y labio leporino. Revisión clínica*

R. García Romero¹, C. Martín de Vicente¹, E. Gracia Cervero¹, D. Gros Esteban¹, T. Ureña Hornos¹, J.I. Labarta Aizpun¹, Hernández Altemir², R. Escartín Villacampa³, V. Rebage Moisés⁴

¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Cirugía Maxilofacial. ³Servicio de Cirugía Infantil. ⁴Unidad de Neonatal. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

RESUMEN: El objetivo de este trabajo es un estudio analítico sobre la fisura palatina y labio leporino en nuestro medio.

Material y métodos. Se revisaron las historias clínicas de 85 niños ingresados en nuestro Centro desde 1976 hasta 2001 nacidos en Aragón y la Rioja. Se analizaron la incidencia de fisuras orales y patologías asociadas, antecedentes familiares y datos perinatales, problemas fonatorios, otitis serosas, retraso ponderoestatural y alteraciones psiquiátricas.

Resultados. La incidencia media en relación al número de recién nacidos vivos fue de 0,5 por 1.000 RN. El 41,5% presentó malformaciones asociadas y un 19,3% se asociaba con un síndrome específico, siendo más frecuentes en los afectos de labio leporino con fisura palatina (50%), a continuación en los que tenían fisura palatina (41,2%), y por último en los presentaban únicamente labio leporino (8,8%). Las malformaciones más frecuentes fueron: defectos faciales (50%), esqueléticas (33%), cardiopatías congénitas (33%). 19% de los niños fueron prematuros. El porcentaje de otitis serosas que precisaron control hospitalario fue del 37,3% y los problemas fonatorios del 34,2%. Existía un alto índice de retraso pondero-estatural y del desarrollo psíquico.

Conclusión. Las fisuras orales son una patología compleja con un alto porcentaje de complicaciones médicas que precisan un tratamiento multidisciplinario. La alta incidencia de defectos congénitos asociados exigen un cribado exhaustivo de los recién nacidos afectos.

PALABRAS CLAVE: Fisura palatina; Labio leporino; Fisura oral; Recién nacido; Revisión clínica.

CLEFT PALATE AND CLEFT LIP. CLINICAL REVIEW

ABSTRACT: Summary: The aim of this study is to do an analytical study of cleft palate and cleft lip in our hospital.

Patients and methods. 85 clinical charts of patients attended in our hospital born between 1976 and 2001 in Aragon and Rioja were reviewed. We studied the incidence of oral cleft, associated malformations and morbidity, familial antecedents and perinatal data, phonatory disfunctions, serose otitis, growth failure and psychiatry problems.

Correspondencia: Ruth García Romero, Avda. Compromiso de Caspe, 38, 5º, 1ª, 50002 Zaragoza.

E-mail: ruthgarciaromero@yahoo.es

*Presentado en el XLII Congresos de la SECP. Valencia, Mayo 2002

Recibido: Diciembre 2003

Aceptado: Diciembre 2003

Results. The mean incidence was 0.5/1000 newborns. 41.5% presented associated malformations and 19.3% were associated with a specific syndrome, being more frequent in patients affected of cleft palate and cleft lip (50%) than patients with only cleft palate (41.2%) or only cleft lip (8.8%). The most frequent malformations were: facial defects (50%), skeletal (33%), congenital cardiopathies (33%). 19% were born prematurely. The percentage of serose otitis that required control at hospital was 37.3%. 34.2% presented phonatory problems. There was a high incidence of growth failure and psychiatry problems.

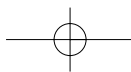
Conclusion. Oral clefts represent a complex clinical condition with a high percentage of medical complications that require a multidisciplinary treatment. The high incidence of congenital defects associated with this condition demand an exhaustive screening in the newborns affected.

KEY WORDS: Cleft palate; Cleft lip; Oral cleft; Newborn; Clinical review.

INTRODUCCIÓN

La fisura labio-palatina es una de las malformaciones congénitas más frecuentes⁽¹⁾, con una incidencia variable según las razas, estimándose en la caucásica 1 por cada 700 a 1.000 nacimientos⁽²⁾. Constituyen deficiencias estructurales congénitas debidas a la falta de coalescencia entre algunos de los procesos faciales embrionarios en formación que se manifiestan precozmente en la vida intrauterina. La malformación puede expresarse con distintos grados de severidad, desde formas frustras o incompletas, completas, uni o bilaterales hasta la fisura submucosa⁽³⁾.

Se considera que la fisura labio-palatina aislada es compatible con modelos de herencia multifactorial por interacción de factores genéticos y ambientales. El riesgo de recurrencia es del 2% al 5% si es unilateral o bilateral, siempre que no existan otros miembros familiares afectos en cuyo caso será superior⁽⁴⁾. Frecuentemente van unidos a otros defectos congénitos aunque la incidencia comunicada y el tipo de malformaciones asociadas varían considerablemente en los diferentes estudios, no habiéndose establecido de forma concluyente si están relacionadas con tipos específicos de malformaciones congénitas⁽⁵⁾. Existen también diferencias con relación al sistema orgánico más afectado por las mis-



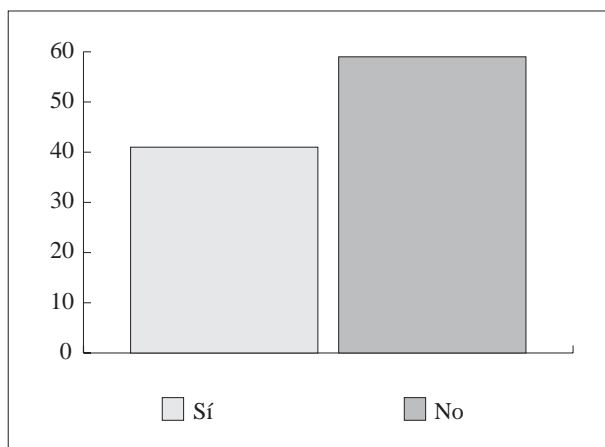


Figura 1. El número de malformaciones que se asocian a estos pacientes es alto, con incidencias que alcanzan el 40-50%.

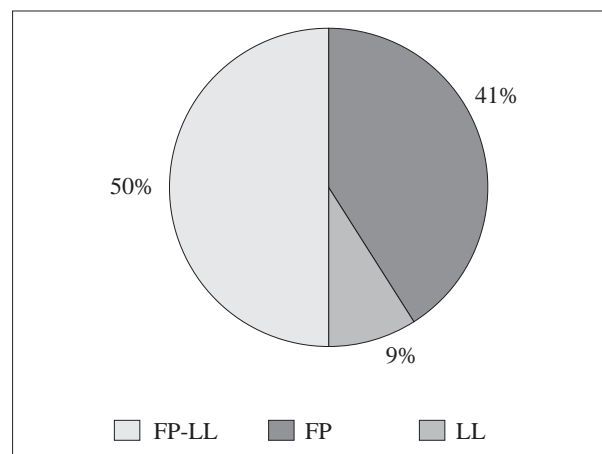


Figura 2. Número de malformaciones asociadas dentro de los diferentes tipos de fisuras; labio leporino, fisura palatina, labio leporino y fisura palatina asociadas.

mas, siendo para Shprintzen⁽⁶⁾ el área cefálica, mientras que para Stark⁽⁷⁾ las esqueléticas serían las predominantes. La prevalencia de otitis media es alta en estos pacientes oscilando entre un 64% a 85%⁽⁸⁾, así como las alteraciones de la voz y habla, lo que obliga a controles otológicos regulares y práctica de drenajes trastimpánicos en un alto porcentaje de casos así como de tratamientos fonoaudiológicos⁽⁹⁾ después de la reparación quirúrgica del paladar.

La complejidad de esta patología y problemática de los enfermos, nos ha hecho considerar esta revisión clínica.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se revisaron las historias clínicas de 85 niños con labio leporino y fisura palatina nacidos en Aragón y La Rioja en los últimos veinticinco años (desde 1976 hasta 2001) que fueron remitidos a la unidad de maxilofacial de nuestro Hospital, excluyéndose del estudio las formas frustas o incompletas.

Los parámetros analizados en cada paciente fueron: datos perinatales (edad gestacional, peso al nacimiento, Apgar, tipo de parto, ictericia neonatal y grupo sanguíneo), antecedentes familiares de fisura orales y tóxicos durante el embarazo, malformaciones asociadas, síndrome clínicos específicos, alteraciones auditivas, del lenguaje y conductuales. La mayoría de los casos fueron valorados por un equipo multidisciplinario que incluyó principalmente cirujano maxilofacial, otorrinolaringólogo, ortodoncia y psicólogo.

RESULTADOS

Incidencia de labio leporino y fisura palatina

La incidencia anual en relación con el número de recién nacidos vivos, osciló durante el periodo de estudio entre 0

casos por 1000 (año 1985) y 0,95 por 1000 (1997 y 1998) siendo la incidencia media de 0,5 por 1000 nacidos vivos. El número de recién nacidos por año se obtuvo mediante los correspondientes registros de nacimientos. La relación entre varones y mujeres fue similar (50,6% varones y 49,4% mujeres).

De los 85 casos, 17 casos (20%) tenían únicamente labio leporino, 21 casos (25%) fisura palatina aislada, y 45 casos (54%) labio leporino y fisura palatina.

Incidencia de malformaciones

Treinta y cuatro (41,3%) presentaron malformaciones asociadas (Fig. 1): en tres (8,8%) de los labios leporinos aislados, catorce (41,2%) de las fisuras palatinas, y diecisiete (50%) de los afectos de fisura palatina y labial (Fig. 2).

Los distintos sistemas orgánicos afectados por malformaciones asociadas se representan en la tabla I. Las malformaciones más frecuentes fueron las craneofaciales de línea media con un porcentaje del 50% (17 casos), a continuación las esqueléticas con 11 casos (33%), observándose estas principalmente a nivel de extremidades (sindactilia y dedos supernumerarios), columna vertebral y costillas; e igual incidencia para las malformaciones cardiovasculares, siendo las más frecuentes los defectos septales auriculares y ventriculares y dos casos de cardiopatías complejas. Se comprobaron además malformaciones gastrointestinales en 6 casos (17,5%), del sistema nervioso central en 4 casos (11,8%), y 3 casos (8,8%) con anomalías urogenitales. Otras malformaciones observadas fueron: pezón supernumerario, hemangioma perianal y angioma tuberoso.

Los niños con malformaciones asociadas a fisura oral se vincularon con algún síndrome en el 47%.

Los síndromes en los que se incluyeron los casos correspondientes afectaban, por lo general, a estructuras craneofaciales y fueron principalmente: S. De Pierre Robin 6 casos, S. De Goldenhar 3 casos, 1 caso de S. de Treacher Collins, y de S. Facio-oro-digital y 2 holoprosencefalia (Tabla II).

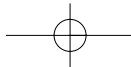


Tabla I Malformaciones asociadas. Número y porcentaje de malformaciones por sistemas orgánicos encontradas

Malformaciones	N	%
Cardiacas	11	33
Esqueléticas	11	33
Cerebrales	4	11,8
Faciales	17	50
Intestinales	6	17,5
Renales	3	8,8
Otras	3	8,8

Incidencia de otitis media serosa

La incidencia de otitis serosa obtenida a través de los controles en la consulta ORL de referencia,

se objetivaron en 28 casos (37,3%), de los que 15 (20% del total de pacientes) precisaron de drenajes transtimpánicos y paracentesis.

Índice de alteraciones fonatorias

En 25 casos con fisuras palatina (34,2%) se observaron alteraciones del lenguaje consistentes en voz nasalizada (rinolalia) y dislalias). En los labios leporino aislados raramente se presentaron estas complicaciones una vez reconstruidos.

Incidencia de antecedentes familiares y datos perinatales

En 7 de los 85 casos (9,5%) existían antecedentes familiares de fisuras orales. El 26,7% de los niños pesaron al nacer < de 2.500 gr (20 casos), y el 19,2 % (14 casos) fueron prematuros. Observamos un alto índice de ictericia precoz en la población de estudio (21%). La evaluación de factores de riesgo como, exposición durante el embarazo a tóxicos, drogas médicas y radiaciones, no mostró ninguna asociación de interés.

Incidencia de otras patologías asociadas

En los pacientes revisados encontramos un alto índice de retraso pondero-estatural con un porcentaje de un 24% (13 casos), de los cuales, 9 han precisado de estudios hormonales específicos. Además, importantes alteraciones del desarrollo psíquico en forma de retraso psicomotor en 8 casos (16%), y alteraciones conductuales en un 11,7% (depresión, ansiedad y trastornos psiquiátricos menores) así como, un caso de bulimia, otro de esquizofrenia y otro de conducta autista. Las edades de presentación de estos trastornos estaban comprendidas entre 9 años y 25 años.

DISCUSIÓN

La incidencia global de fisuras orales es inferior en nuestro estudio al informado en la literatura⁹. Nazer et al¹⁰ en

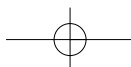
Tabla II Relación de síndromes clínicos

Síndromes	N	%
S. Pierre-Robin	6	37,5
S. Goldenhar	3	18,8
S. Treacher-Collins	1	6,25
S. Turner	1	6,25
S. Down	1	6,25
Enanismo diastrófico	1	6,25
S. Facio-oro-digital I	1	6,25
Holoprosencefalia	2	12,5

una revisión puesta al día en 1999 comunican una frecuencia de hendiduras orofaciales de 1,78 por 1000 RN (1,26 para el labio leporino y 0,52 para el paladar hendido), con un ligero predominio de los varones, lo que puede explicarse al no haberse incluido en el estudio las formas mínimas y el posible desvío de pacientes a otros Centros de referencia.

La frecuencia de defectos congénitos asociados observados por nosotros, ha sido del 41,3%, oscilando en revisiones previas este porcentaje entre un 7,5 hasta un 63,4%⁽¹¹⁾, lo que podría indicar también una falta de uniformidad en los criterios de inclusión. La frecuencia de estas malformaciones no tuvo una distribución uniforme, siendo mayor en los que presentaban una fisura palatina aislada o asociada a labio leporino, de lo que se desprende que la fisura del paladar conlleva un riesgo más elevado de defectos congénitos que la fisura aislada del labio. El retraso mental observado en un 16% de los casos estaba relacionado con la presencia de múltiples malformaciones formando parte de síndromes específicos. La existencia de antecedentes de malformaciones en la familia (9,5% de los pacientes), apoya el papel hereditario en la etiología de estas afecciones a través de modelos de herencia multifactorial. No encontramos en la revisión de los datos obstétricos ninguna relación entre exposición a tóxicos durante la gestación y estas malformaciones congénitas.

El alto porcentaje de otitis serosas está bien documentado en la bibliografía⁽¹²⁾. El desarrollo de estas complicaciones es el resultado de una disfunción de la trompa de Eustaquio debido a la pérdida de fluctuación conductiva, alteraciones de la deglución y problemas respiratorios de vías altas. Un alto porcentaje va a requerir intervenciones de paracentesis y drenajes transtimpánicos generalmente antes de los dos años, lo que supuso en nuestro estudio el 20% de la población. Estas intervenciones son necesarias por la hipoacusia de transmisión que conllevan⁽¹³⁾ y así mejorar su capacidad auditiva. Las alteraciones en el lenguaje son también frecuentes aunque hay pocos estudios que evalúen los resultados de la voz y del habla y se deben a que la apertura del paladar no impide el escape del aire por lo que el habla se nasaliza⁽¹⁴⁾. Sin embargo, la mayoría logra hablar de manera apropiada si la reparación quirúrgica se sigue de tratamien-



tos por equipos multidisciplinarios. Aproximadamente el 88% de los niños tratados en Centros con estas posibilidades obtienen unos buenos resultados⁽¹⁵⁾.

Entre las variables perinatales resaltar que el parto pretérmino y bajo peso se observó principalmente en aquellos niños con malformaciones asociadas (14 casos), las cuales conllevan a incrementar el riesgo de prematuridad. El elevado porcentaje de ictericia neonatal encontrado (21,2%), podría explicarse por los problemas alimenticios presentes en estos pacientes, que conllevan en muchos casos a una pérdida ponderal importante con incremento de ictericias no conjugadas transitorias.

Las alteraciones conductuales observadas a largo plazo pueden llegar a ser importantes y requerir apoyo psicológico, por tratarse principalmente de malformación faciales que pueden afectar la imagen personal.

Como conclusión, la fisura labio-palatina es una patología compleja con un alto porcentaje de complicaciones médicas que precisa un tratamiento multidisciplinario precoz y coordinado para lograr unos buenos resultados^(16,17). La alta incidencia de otros tipos de defectos congénitos exige un cribado exhaustivo de los recién nacidos afectados. Sería recomendable la publicación de casuísticas y resultados de las diferentes instituciones para un mejor conocimiento y experiencia de estas afecciones, así como la creación de protocolos de tratamiento y seguimiento a nivel nacional en centros específicos de referencia⁽¹⁸⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- Greene JC, Vermilion JR, Hay S, Gibbens SF. Epidemiologic study of cleft lip and cleft palate in four states. *J Am Dent Assoc* 1964; **68**:387-404.
- Rintala AE. Epidemiology of orofacial clefts in Finland: a review. *Ann Plast Surg* 1986; **17**:456-459.
- Berlin AJ. Classification of cleft lip and palate. In: Grabb W, C et al (ed). *Cleft lip and palate: surgical, dental and aspects*. Boston Little, Brown 1971;66-80.
- Rollnick BR, Pruzansky S. genetic services, acentre for craniofacial anomalies. *Cleft Palate* 1981; **18**:304-313.
- Sphrintzen RJ. Syndromes of clefting: up-date. En: kriens O. (ed). *GAT is a Cleft Lip and Palate?* Nueva York: Thieme Medical Publisher Inc 1989;57-60.
- Sphrintzen RJ, Siegel-Sadewitz VL, Amato J, Goldberg RB. Anomalities associated with cleft lip, cleft palate or both. *Am J Med Genet* 1985; **20**:585-595.
- Stark R. *Cleft palate: A Multidiscipline Approach*. Nueva York: Harper & Row, Publishers 1968;303.
- Sancho Martín I, Villafruela Sanz MA, Alvarez Vicent JJ. Incidence and treatment of otitis with effusio in patients with cleft palate. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1997; **48**(6):441-5.
- Mileras Md, Larsson O, et al. Associated Malformations in Infants with Cleft Lip and Palate: a prospective study. *Pediatrics* 1997; **100**(2):180-186.
- Nazer J, Hubner YO, Catalán J, Cifuentes L. Incidence of the cleft lip and palate in the University of Chile Maternity Hospital and in maternity Chilean participating in the Latin American Collaborative Study of Congenital Malformations (ECLAMC) 2001; **129**(3):285-93.
- Knocks G, Braitwaite Fl. Cleft lips and palates in North Thumberland and Durham. *Arch Dis Child* 1962; **38**:66-70.
- Tuncbilek G, Ozgur F, Belgin E. Audiologic and tympanometric findings in children with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; **40**(3):304-9.
- Sheahan P, Miller I, Sheahan JN, Early MJ, Blayney AW. Incidence and outcome of middle ear disease in cleft lip and palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; **67**(7):785-93.
- Kuttner C, Schonweiler R, Seeberger B, Dempf R, Lisson J, Ptok M. Normal nasalance for the German language. Nasometric values for clinical use in patients with cleft lip and palate. *HNO* 2003; **51**(2):151-6.
- Parri FJ, Soares-Oliveira M, García Aparicio L, Sancho MA, Sarget R, Morales L. Fisura labiopalatinabilateral: Experiencia de un Centro con abordaje multidisciplinar. *Cir Pediatr* 2001; **14**:124-126.
- Sanchez-Ruiz I, Gonzalez G, Pérez V, Diez R, Lopez-Cedrún J, Miró J, et al. Tratamiento integral de las fisuras labio palatinas. Organización de un equipo de tratamiento. *Cir Pediatr* 1999; **12**:4-10.
- Gonzalez G, Sánchez-Ruiz I, Pérez J, López-Cedrún J. Resultado de la encuesta sobre el tratamiento del fisurado labio-palatino en España. *Cir Pediatr* 1999; **12**:122-126.
- García-Miñaur S, Castro V. *Registro de anomalías congénitas en la comunidad autónoma del País Vasco 1990-1995*. Vitoria: Servicio Central de Publicaciones del Gobierno Vasco, 1997.