

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS – LEÓN
DEPARTAMENTO DE CIRUGIA GENERAL
SERVICIO DE CIRUGÍA PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA**

TESIS PARA OPTAR AL TÍTULO



ESPECIALISTA EN CIRUGÍA PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA

**Manejo integral del pacientes con secuelas de labio y paladar
hendido en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva
ingresados al HEODRA, de Abril 2010 a Febrero 2013, León.**

Autor: Dr. Emilio Rugama.
Cirujano General.
Residente de III año de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

Tutor: Dr. Gustavo Herdocia Baus
Cirujano Plástico
Jefe docencia del servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva HEODRA.

Asesor: Dr. Francisco Tercero, Ph.D
Prof. Titular Dpto. Salud Pública UNAN-León

León, Febrero 2013

AGRADECIMIENTOS

A Dios nuestro Señor, que día a día ilumina y guía mi vida, con sabiduría e inteligencia.

A la Virgen María nuestra madre, que con su amor y ternura intercede por nosotros ante nuestro Señor.

Al Dr. Gustavo Herdocia Baus, mi tutor y guía en la realización de este trabajo, maestro y amigo, que con su enseñanza y entrega a sus pacientes es una fuente de inspiración.

Al Dr. Arturo Gómez Castillo, maestro y fuente de inspiración en mi formación, enseñándome la belleza de la Cirugía Estética.

Al Dr. Donald Quintana, jefe del servicio, que con su carisma, me recordó la alegría de entregarse y dedicarse a los pacientes.

A mi familia, colegas y amigos, que durante mi camino profesional han estado a mi lado incondicionalmente.

A los pacientes que depositaron su confianza en mí.

DEDICATORIA

A mi esposa Sheila y nuestra hija Andrea Lucía, que son mi fortaleza, mi motor y mi vida.

A mi madre y hermanos, que siempre están a mi lado, apoyándome con amor incondicional.

A mi abuela, "la mita Angelita"; que con su amor y educación durante toda mi vida, ha sido mi angel.

ACRÓNIMOS

CL: Cleft Lip (Labio hendido)

CLP: Cleft Lip and Palate (Labio y paladar hendido)

CP: Cleft Palate (Paladar hendido)

CPA: Cleft Palate alone (Paladar hendido solamente)

UCL: Unilateral Cleft Lip (Labio hendido unilateral)

BCL: Bilateral Cleft Lip (Labio hendido bilateral)

UCLP: Unilateral Cleft Lip and Palate (Labio y Paladar hendido unilateral)

BCLP: Bilateral Cleft Lip and Palate (Labio y Paladar hendido bilateral)

INDICE

CONTENIDO	PÁGINAS
INTRODUCCIÓN	1
ANTECEDENTES	2
JUSTIFICACIÓN	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	4
OBJETIVOS	5
MARCO TEÓRICO	6
MATERIALES Y MÉTODOS	21
RESULTADOS	25
DISCUSIÓN	30
CONCLUSIONES	33
RECOMENDACIONES	34
REFERENCIAS	35
ANEXOS	37

INTRODUCCIÓN

El labio y paladar hendido son las anomalías craneofaciales congénitas más comunes tratadas por cirujanos plásticos.¹⁻⁴ Cada año, casi un cuarto de millón de bebés nacen con estos problemas en las zonas más pobres del mundo donde los recursos son muy limitados, escasos o inexistentes, y sólo 17,000 nacen en países desarrollados. La mayoría que nacen en los países más pobres reciben muy poco o ningún tratamiento en absoluto. Para agregar a esta carga, debe tenerse en cuenta que esto ocurre sobre una base acumulativa anual, lo que representa muchos millones de personas, niños y adultos, tratados y no tratados. Sólo en la India y China, esto puede resultar 2.5 millones de personas con labio y paladar hendido para cada país durante un período de 50 años, suponiendo que esta es la esperanza de vida media mínima.⁵

Se estima que 154 millones de bebés nacen en todo el mundo cada año, de estos 144 millones se producen en el llamado mundo en desarrollo o menos adelantados y sólo 10 millones en el industrial o el mundo desarrollado. Estas estadísticas deben colocarse en el contexto de la atención general de la salud mundial. La asignación de los países en desarrollo o desarrollados se basa en los datos de las tasas de mortalidad infantil. Uno de cada 10 niños en el sur de Asia muere antes de cumplir cinco años y en el África subsahariana 175 por mil niños mueren antes de cumplir cinco años de edad, comparado con el seis por mil en los países industrializados. Unos 10.8 millones de niños mueren cada año, la mayoría por causas prevenibles, y casi todos en los países pobres. La desnutrición es importante como causa básica de muerte infantil. A menudo se asocia con las enfermedades infecciosas, múltiples enfermedades concurrentes, la neumonía y la diarrea, que siguen siendo las enfermedades más asociadas con la mortalidad infantil.⁵

Los médicos y los políticos en los países en desarrollo están reconociendo cada vez más que los grandes reservorios de labio hendido y los casos no tratados del paladar de sus poblaciones son realmente una carga para su bienestar económico y un deterioro en la vida de millones de personas. En el nivel básico de la atención quirúrgica sola, el costo de la reparación es pequeña, lo que requiere poco de equipos tecnológicos sofisticados.⁶⁻⁸

ANTECEDENTES

Las malformaciones congénitas constituyen una de las principales causas de mortalidad infantil en 22 de 28 países de Latinoamérica, ocupando del segundo al quinto lugar entre las causas de óbitos y del 2% - 27% de la mortalidad infantil. Sin embargo, debido a la escasez de datos sobre la frecuencia, características e impacto de las malformaciones congénitas este problema no es tratado con la debida relevancia, desde el punto de vista de salud pública. Se estima que en la región Centroamericana, las enfermedades genéticas y otros defectos congénitos afectan del 5 al 7% de recién nacidos.⁹

En Nicaragua, las malformaciones congénitas y otros defectos congénitos representan el 3% de los egresos hospitalarios en el menor de un año y constituyen la segunda causa de mortalidad infantil, con el 17% del total, siendo las más frecuentes las del sistema nervioso central (26.4%), seguido del sistema circulatorio (13.7%), y las del sistema digestivo (16%).⁹ Además, representan el 9% del total de causas de discapacidad en Nicaragua.¹⁰

A nivel mundial, tres organizaciones se destacan en la exportación de la atención quirúrgica a los países en desarrollo como: Interplast, Operación Sonrisa y El Tren de la Sonrisa. Algunos de ellos han dado y continúan dando apoyo a Nicaragua como Eduplast, Operación Sonrisa y El Tren de la Sonrisa.

JUSTIFICACION

El problema de labio hendido y de paladar hendido es una de las principales malformaciones congénitas que afectan a la niñez en todos los países, incluyendo Nicaragua. Como resultado se ha incrementado la colaboración internacional a través de muchas organizaciones que exportan la atención quirúrgica a los países en desarrollo, y a la vez capacitan a los cirujanos de esos países para que corrijan este trastorno, haciendo sostenible dichos esfuerzos de cirugía plástica.

El HEODRA tiene colaboración con esos organismos y se hace necesario un estudio que describa las limitaciones e impacto de las cirugías realizadas y el tipo de abordaje multidisciplinario. Además, los insumos de este estudio servirían para retroalimentar el proceso de entrenamiento de cirugía plástica y proveería evidencia a los organismos donantes o patrocinadores del impacto de la cirugía plástica en esta población vulnerable.

No existen antecedentes previos similares a nivel nacional, siendo este estudio un esfuerzo para mejorar la calidad de la cirugía plástica en Nicaragua.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son los resultados del manejo quirúrgico y abordaje multidisciplinario de pacientes con labio y paladar hendido que son atendidos en el servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva - HEODRA, de Abril 2010 a Febrero 2013?

OBJETIVOS

Objetivo general

Identificar el manejo integral y los resultados de pacientes con labio y paladar hendido, ingresados al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del HEODRA, León.

Objetivos específicos

1. Describir las características demográficas de los pacientes.
2. Identificar los principales diagnósticos y tratamientos quirúrgicos realizados.
3. Describir el abordaje multidisciplinario en estos pacientes.
4. Identificar las complicaciones y resultados a corto plazo de las cirugías realizadas.

MARCO TEORICO

Epidemiología y embriogénesis^{3,8,11}

Entre el labio hendido y paladar de la población, el más común diagnóstico es el labio hendido y paladar hendido en 46%, seguido de solamente el paladar hendido en 33%, a continuación, labio hendido aislado en un 21%. La mayoría de labio hendido bilaterales (86%) y labio hendido unilateral (68%) son asociadas con un paladar hendido. Hendiduras unilaterales son nueve veces tan comunes como las fisuras bilaterales, y se producen el doble de frecuencia en el lado izquierdo que en el derecho. Los varones son mayoría en el labio hendido y paladar de la población, mientras que el paladar hendido aislado es más frecuente en las mujeres. En la población blanca, labio hendido con o sin paladar hendido se presenta en aproximadamente 1 de cada 1.000 nacidos vivos. Estas entidades tienen el doble de común en la población asiática, y aproximadamente la mitad más común en los afroamericanos. Esta heterogeneidad racial no se observa para el paladar hendido aislado, que tiene una incidencia global de 0,5 por cada 1.000 nacidos vivos. En la tabla 1 se presenta algunos hechos reportados por Robin.

Tabla 1 Datos sobre el labio hendido / - paladar hendido (CLP) y paladar hendido solamente (CPA)

La incidencia general de CLP y CPA es 1-2/1000 niños
CPA es aproximadamente 1 / 1500, pero es más común si se incluye CPA submucosa. La úvula bífida se produce en 1 de 80 pacientes y con frecuencia se produce en aislamiento, sin fisura palatina ni de los músculos.
La incidencia de CLP varía según la raza. Es la más alta entre los indios americanos, en 3.6 casos por 1000 nacidos vivos, y el más bajo entre los afroamericanos, con 0,3 casos por 1000 nacidos vivos. La incidencia de la CPA no varía según la raza.
De todos CLP y de la CPA: 20% de todas las hendiduras son el labio hendido aislado (18% unilaterales, bilaterales 2%) 50% son CLP (38% unilaterales, 12% bilaterales) 30% son CPA
CLP es dos veces más común en los hombres; CPA es dos veces más común en las mujeres.

Ambos factores teratógenos ambientales y genéticos están implicados en la génesis de labio hendido y el paladar. La exposición intrauterina a la fenitoína, se asocia con un aumento de 10 veces en la incidencia de labio hendido. El tabaquismo materno durante el embarazo duplica la incidencia de labio hendido. Otros teratógenos, como el alcohol, los anticonvulsivos, y el ácido retinoico, se asocian con patrones que incluyen malformaciones de labio hendido y el paladar, pero no han estado directamente relacionados con hendiduras aisladas.

Las anomalías genéticas pueden dar lugar a síndromes que incluyen hendiduras de los paladares primario o secundario entre el campo de desarrollo de los afectados. Más del 40% de los paladares hendidos aislados forman parte de los síndromes de malformaciones, en comparación con menos de 15% de labio hendido y el paladar de los casos. El síndrome más común asociado con el labio hendido y el paladar es el síndrome de Van derWoude con o sin labio inferior, pozos ciegos o los senos paranasales. Microdelecciones del cromosoma 22q que resulta en DiGeorge velocardiofacial, o síndromes conotruncales de anomalía son los diagnósticos más frecuentes asociadas con el paladar hendido aislado. A pesar de que se reconoce un componente genético no sindrómico de labio hendido y / o paladar hendido, parece ser multifactorial. Entre otros recientes estudios, un meta-análisis de 13 exploraciones del genoma por Marazita et al. (2004) reveló múltiples genes de labio hendido o paladar en las regiones del cromosoma.

Los padres de un niño con una hendidura no sindrómica, o una familia con historia de la fisura, a menudo preguntan sobre su riesgo de fisuras en posteriores embarazos, el riesgo depende de si tiene un labio hendido solo (CL), labio hendido con fisura palatina (CLP), o un paladar hendido solamente (CP). Si la familia tiene un niño afectado o el padre con CLP, el riesgo del niño del siguiente embarazo de tener CLP es del 4%. Si dos hijos anteriores han tenido CLP, el riesgo aumenta a un 9%, y si uno de los padres y un niño fueron previamente afectados, el riesgo para los niños de los embarazos posteriores es del 17%. Para las familias con una historia de la CP, el riesgo de CP para los niños de los embarazos subsiguientes es del 2% si previamente fue afectado un niño, el 1% si dos niños se vieron afectados con anterioridad, el 6% si un padre tiene parálisis cerebral, y el 15% si uno de los padres y el anterior hijo tiene parálisis cerebral.

Atención multidisciplinaria^{3,8}

El labio hendido y el paladar hendido son las más comunes anomalías congénitas craneofaciales tratadas por los cirujanos plásticos. El éxito del tratamiento de estos niños requiere habilidad técnica, conocimiento en profundidad de la anatomía anormal, y la valoración en tres dimensiones de la estética facial. La atención del labio hendido requiere que el cirujano plástico sea un miembro de un equipo multidisciplinario de colaboración. A través de un cercano auto-escrutinio, la evaluación disciplinada de los resultados, y mucha imaginación, los cirujanos plásticos siguen avanzando en la atención de estos pacientes.

Las personas que nacen con labio hendido o el paladar, requieren una acción coordinada de atención de múltiples especialidades para optimizar los resultados del tratamiento. Lo ideal es un centro con un equipo multidisciplinario de hendidura, dedicado a tratar cuestiones relacionadas con hendidura desde el nacimiento hasta la edad adulta. Los miembros típicos de un equipo hendido incluyen un audiólogo, un dentista, genetista, enfermera, nutricionista / dietista, cirujano oral, ortodoncia, otorrinolaringólogo, pediatra, cirujano plástico, un psicólogo, trabajador social y terapeuta del habla.

Se hace hincapié en la coordinación para reducir al mínimo el número de cirugías realizadas y maximizar el beneficio para el paciente. Aunque el número de procedimientos quirúrgicos necesarios antes de la edad adulta ha disminuido con técnicas mejoradas, la atención de un niño con una hendidura todavía requiere un plan de tratamiento quirúrgico complejo y extenso (Tabla 3). El objetivo de la atención de hendidura es eliminar tantos pasos en el plan de tratamiento como sea posible mediante la optimización de los resultados y beneficios de cada intervención esencial. Los recientes avances en ortopedia prequirúrgica, como moldeos nasoalveolares y gingivoperiostioplastia, son ejemplos de optimización de la intervención temprana con el objetivo de reducir al mínimo cirugías secundarias y eliminar los pasos anteriormente esenciales como el hueso alveolar secundario, injertos y la rinoplastia.

Equipos Interdisciplinarios¹

Composición¹

El personal del equipo interdisciplinario puede incluir a personas de las siguientes áreas de práctica profesional: anestesiología, audiología, diagnóstico por imagen de radiología, asesoría genética, dismorfología, neurología, neurocirugía, enfermería, oftalmología, cirugía oral y maxilofacial, ortodoncia, otorrinolaringología, pediatría, odontología pediátrica, antropología física, *cirugía plástica*, prótesis, psiquiatría, psicología, trabajo social, y patología del habla-lenguaje. Consultar con otros profesionales también puede ser apropiado. El personal específico será determinado por la disponibilidad de personal calificado y por el tipo de pacientes atendidos por el equipo. Cuando el equipo no puede proporcionar todos los tipos de exámenes u otros servicios requeridos por sus pacientes, los miembros del equipo son responsables de hacer las referencias apropiadas, y para comunicarse con aquellos a los que los pacientes son remitidos para facilitar la aplicación de los planes de tratamiento adecuadas y coordinadas.

Tabla 2 Personal de salud en una clínica típica de labio hendido.⁸

- Directora Clínica
- Coordinador de la Clínica (asistente del director de la clínica)
- Audiólogos
- Cirujano Craneofacial
- Genetista
- Neurocirujanos
- Enfermeras
- Terapeutas ocupacionales
- Cirujanos Orales y Maxilofaciales
- Ortodontistas
- Otorrinolaringólogos (ORL)
- Pediatra
- Anestesiología Pediátrica
- Dentistas pediátricos y Prostodontistas
- Radiólogos pediátricos
- Terapeutas físicos
- Cirujanos Plásticos
- Patólogos del Habla Lenguaje
- Asistente del Cirujano

El director de la clínica puede ser cualquier miembro del equipo. No hay un solo modelo, pero lo más común es que el director sea el pediatra de la clínica o uno de los cirujanos craneofaciales.

Calificaciones de los miembros del equipo¹

El interés primordial tanto de la Oficina de Salud Materna e Infantil y la Asociación Americana del Paladar Hendido-Craneofacial es la calidad de la atención para los pacientes. Por tanto, es esencial que todos los miembros del equipo deban ser entrenados y con experiencia en el cuidado de los pacientes con anomalías craneofaciales. Los requisitos educativos y la experiencia de las especialidades representadas en los equipos son diversas y está determinado por sus consejos de especialidad, las asociaciones profesionales, las juntas estatales de licencias, etc. Estos requisitos están continuamente sujetos a cambios. Cada equipo debe asumir la responsabilidad de asegurar que los miembros del equipo no sólo poseen las credenciales apropiadas y actuales, sino también tienen la experiencia necesaria en la evaluación y el tratamiento de pacientes con anomalías craneofaciales. Los equipos deben ayudar a los miembros actuales de acuerdo con sus especialidades, apoyando y fomentando su participación en actividades de formación permanente y la asistencia a reuniones profesionales.

Responsabilidades del equipo¹

El papel principal del equipo interdisciplinario es proporcionar el manejo de casos integrados para asegurar la calidad y continuidad de la atención al paciente y el seguimiento longitudinal. Cada paciente atendido por el equipo requiere de una planificación integral, el tratamiento interdisciplinario para lograr la habilitación máxima con el uso eficiente del tiempo de los padres, el paciente y los recursos. Cada equipo interdisciplinario tiene responsabilidades específicas.

Evaluación quirúrgica y clasificación³

Lo ideal sería que el recién nacido con una hendidura sea evaluado por el equipo de hendidura en las primeras semanas de vida. El creciente número de las fisuras detectadas por imágenes permite una preparación prenatal temprana de la familia y la introducción al plan de tratamiento. Los pacientes con labio hendido y / o paladar hendido no son un grupo homogéneo. Se pueden dividir en labio hendido solamente (CL), paladar hendido solamente (CP), y labio hendido con paladar hendido (CLP); sin embargo, el plan de tratamiento quirúrgico requiere un proceso más complejo y esquema de clasificación. La deformidad del labio hendido se divide típicamente en unilaterales o bilaterales y, a continuación subdivide en completa, incompleta, o en microfichas.

La anchura de la deformidad leporina y el grado de colapso del arco alveolar también juegan un papel en la planificación quirúrgica, ya que estos se relacionan directamente con el grado de deformidad nasal asociada y a la tensión y la dificultad de la reparación. La categoría de deformidad nasal asociada puede considerarse como leve, moderada o severa. Deformidad nasal leve se caracteriza por un desplazamiento lateral de la base alar, pero con contorno alar normal, acortamiento mínimo de la columela, y proyección normal de la cúpula. La deformidad nasal moderada tiene desplazamiento lateral y posterior de la base alar, deficiencia de la columela, y depresión de la cúpula. La deformidad nasal severa tiene la cúpula alar con colapso total del cartílago lateral inferior y una deficiencia severa de la altura de la columela. Graves deformidades nasales a menudo tienen una curvatura invertida en el borde alar. La deformidad nasal es secundaria a una distorsión en tres dimensiones del cartílago lateral inferior, descrito por algunos como la inclinación "trípode." No es causada por la hipoplasia o deficiencia del cartílago en sí mismo. Si el paladar hendido se presenta, es quirúrgicamente clasificado como unilateral, bilateral o sub-mucoso. La anchura de la hendidura se observa cómo afecta a la dificultad de cierre.

Aunque la mayoría de los cirujanos utilizan la clasificación descriptiva de las deformidades hendido durante la evaluación inicial de un paciente, otros sistemas de clasificación son a menudo usados para la investigación de resultados y mantenimiento de registros. El esquema de clasificación de Kernahan y Stark "Y" y sus modificaciones continúan siendo utilizado en muchos centros.

Clasificación⁶

Aunque no hay clasificación universalmente aceptada de las fisuras, la clasificación Y Kernahans, modificada por Millard y Jackson, es una útil representación esquemática. La clasificación de Veau es descriptiva:

- Clase I: Paladar blando
- Clase II: Paladar blando y el paladar duro
- Clase III: Labio hendido, paladar blando y duro unilateral
- Clase IV: Labio hendido, paladar blando y duro bilateral.

Tabla 3 Tratamiento quirúrgico de labio hendido y paladar hendido por edad

Edad	Tratamiento	Miembros del equipo
Prenatal	Imágenes prenatal, diagnóstico y consejería.	Multidisciplinario
Neonato ^a	Evaluación de la alimentación, evaluación médica, consejería genética, información terapéutica.	Multidisciplinario
0-3 meses	Ortodoncista prequirúrgico.	Ortodoncista, cirujano plástico
3 meses (o después de ortopedia prequirúrgica) ^a	Reparación primaria del labio hendido y la punta ± rinoplastia gingivoperiostioplastia	Cirujano plástico
12 meses (si se retrasa vía aérea o preocupaciones médicas) ^a	Reparación primaria del paladar hendido con veloplastia intravelar ± miringotomía bilateral y tubos	Cirujano plástico, otorrinolaringólogo
Diagnóstico de la insuficiencia velofaríngea (3-4 años)	Paladar secundario o alargamiento o faringoplastia, obturador del habla.	Patólogo del habla, cirujano plástico, otorrinolaringólogo, ortodontista
Años en edad escolar	Tratamiento secundario del labio y deformidades nasales.	Cirujano plástico
De 7-9 años (dentición mixta) ^b	Injerto secundaria hueso alveolar.	Ortodoncista, cirujano plástico, cirujano oral.
Injerto post alveolar ^a	Ortodoncista prequirúrgico.	Ortodoncista
Pubertad	Rinoplastia abierta definitiva.	Cirujano plástico
Madurez ósea	LeFort I ± cirugía ortognática de la mandíbula	Cirujano plástico, cirujano oral

^a Tratamientos esencial de la deformidad del labio hendido y paladar hendido.

^b Requerido si la gingivoperiostioplastia no se hace o no se realiza correctamente.

Planificación a corto y largo plazo^{8,12}

Cirugía Plástica⁸

Durante la visita inicial a la clínica, el cirujano plástico discutirá los procedimientos quirúrgicos pertinentes. Esta discusión incluirá las edades aproximadas de los procedimientos quirúrgicos así como una explicación de los detalles pertinentes de los procedimientos incluyendo los riesgos y la duración estimada de la estancia hospitalaria, así como la espera en el hospital y la recuperación posthospitalaria. Fotografías de antes y después de casos similares en los que el cirujano ha operado son revisadas con la familia del niño.

Para entender CLP, cirugía CPA, uno debe tener alguna comprensión de su embriología. El labio superior se desarrolla a partir de tres subunidades anatómicas que se funden aproximadamente a las seis semanas de gestación. En el labio no hendido, estas tres subunidades son los dos elementos laterales del labio y la unidad central bordeada por las dos columnas philtrales. Las columnas philtrales marcan la línea normal de la fusión entre estos segmentos. El fracaso de la fusión (hendidura) se produce a lo largo de la línea de la columna philtral y puede extenderse a la nariz. Un CL unilateral (UCL) implicará una columna philtral. Un CL bilaterales (BCL) implicará ambas columnas philtrales, dejando un segmento central prolabial conectado a la columela de la nariz. El músculo orbicular oris (que se desarrolla a partir de derivados del arco branquial, cursos dirigidos por células de la cresta neural cefálica) cursa lateral a medial a lo largo de cada segmento de labio lateral. Con la UCL, el músculo no cruza la hendidura, y en su lugar se ejecuta a lo largo del margen de la hendidura con adjuntos aberrantes en la columela y base alar de la nariz en el lado de la hendidura. Esta mala alineación del músculo ha sido implicada en la etiología de la fisura y en la deformidad nasal. En el caso de un BCL, el músculo por lo tanto está ausente del segmento central (prolabial). Este conocimiento es importante para explicar a los padres que todas las partes críticas del labio están presentes, por lo que el objetivo de la cirugía es simplemente para reorganizar los tejidos y reconstruir la anatomía normal, con especial atención a la simetría.

Planificación de la cirugía⁸

Procedimientos quirúrgicos primarios se refieren a aquellas operaciones que van dirigidos al defecto anatómico congénito en el labio, la nariz, el paladar / o reborde alveolar (queiloplastia, rinoplastia, palatoplastia y gingivoplastia, respectivamente). El objetivo es reconstruir la parte del cuerpo de manera adecuada anatómica y estética. Los procedimientos secundarios puede ser dirigida a las complicaciones de las operaciones primarias, que son deficiencias residuales funcionales o estéticas y los fracasos de crecimiento que puede ser secundario a cicatrices de la cirugía o una predisposición genética subyacente a la hipoplasia. Aunque la mayoría de los niños necesitarán varias operaciones, el número exacto depende de varias variables. Algunos pueden ser predicho por el grado del defecto (por ejemplo, un BCLP requerirá más procedimientos que una UCL), mientras que otros son más difíciles de predecir, como la probabilidad de problemas del habla residuales o complicaciones de ortodondia.

El tiempo de las operaciones⁸

La primera reparación de CL ("queiloplastia") se produce normalmente cuando el niño tiene de 10 a 12 semanas. Sin embargo, el tiempo puede modificarse para niños con condiciones médicas asociadas, tales como una malformación cardíaca, o la mala nutrición. La regla "de los Diez " proporciona una guía sencilla para la sincronización de la primera operación: diez libras de peso, diez semanas de edad, 10 mil de glóbulos blancos y la hemoglobina en 10 g. El cumplimiento de estos parámetros significa que el niño se encuentra con un balance positivo de nitrógeno, que reciben una nutrición adecuada.

Las preguntas sobre la alimentación son especialmente importantes para los niños PCL, como dificultades en la alimentación son muy comunes en la primera infancia. El terapeuta ocupacional es responsable de la vigilancia permanente de la alimentación del bebé y el estado nutricional. Esto es muy importante en el tiempo de los enfoques de la cirugía, y durante el período de recuperación. Durante el postoperatorio, el progreso en la alimentación puede ser más lento o incluso revertir, por lo que una estrecha vigilancia se necesita en este momento.

Algunos equipos de clínicas multidisciplinarias de paladar hendido (MCC) defienden la ortopedia prequirúrgica en los meses antes de la cirugía. Esto puede ser tan simple como tocar los dos segmentos de labios juntos a través de la hendidura, lo que artificialmente aproximar el esfínter oral y permitiendo al músculo del labio dar forma a los huesos de los segmentos maxilares. Los protocolos más complejos implican visitas semanales y varias férulas de acrílico para guiar a los dos segmentos de las encías juntos. Otros dispositivos, como el aparato de Latham, implican un sistema mecánico conectado a las crestas palatinas con alfileres.

Técnica quirúrgica⁸

Hay varias técnicas aceptadas y utilizadas ampliamente para la queiloplastia. La mayoría de las técnicas son variaciones del procedimiento de avance-rotación descrito por primera vez por Millard. Muchos cirujanos también realizan simultáneamente una rinoplastia primaria para tratar la deformidad nasal asociada al labio hendido al mismo tiempo que la queiloplastia. Esta fue una vez condenada, ya que se creía que las operaciones extensas sobre la nariz del bebé puede dar

lugar a alteración del crecimiento. Sin embargo, ahora se sabe que la rinoplastia primaria no tiene un efecto adverso en la nariz.

Para los bebés con CLP, la colocación del tubo de miringotomía es generalmente realizado en el momento mismo que el queiloplastia. Como se describe a continuación, los niños con CLP o CPA tendrán disfunción de la trompa de Eustaquio y la mayoría tiene una enfermedad del oído medio.

Reparación del Paladar Hendido⁸

El paladar hendido (CP) se puede manifestar como unilaterales, bilateral o sub-mucoso. Una manifestación del CP es típicamente aparente en la exploración física, pero si se perdió en ese momento, presentará a principios de después del nacimiento cuando el niño muestra una succión ineficaz durante la lactancia. Una CP unilateral se extiende anteriormente en el paladar duro y puede implicar el alvéolo también. Un pasaje nasal es visible en la hendidura con el vómer adjunto al segmento más grande del maxilar. Un bilaterales CP puede ser una hendidura en la línea media y puede afectar sólo al paladar blando. En este caso las dos mitades de la úvula se verán en ambos lados de la hendidura. A medida que la fisura se extiende hacia delante, puede involucran el paladar duro lo más adelante del agujero incisivo. En este caso, el vómer se visualiza como una estrecha línea media estructura en la profundidad de la hendidura. Si la hendidura implica el reborde alveolar, la hendidura después se desviará a uno o ambos lados del pre maxilar. En todas estas variaciones, la reparación es similares, en los que el paladar se repara en capas, en primer lugar el cierre de las mucosa nasal, a continuación, se vuelve a colocar el músculo elevador del velo del paladar (Veloplastia intravelar) y por último el cierre de la mucosa oral para la reconstrucción anatómica del paladar. Con una submucosa del CP el paladar parece intacto a la inspección visual, y puede ser normal la alimentación. En consecuencia, el diagnóstico se puede hacer mucho más tarde, cuando el niño demuestra habla hipernasal. En retrospectiva, un examen detenido puede revelar el diagnóstico de la tríada de una campanilla submucosa CP-bífida, una muesca palpable en la parte posterior borde del paladar duro, y una línea central de color azul o zona pelúcida que indica que los músculos elevador del velo del paladar van paralelamente a la línea y no forman un mecanismo eficaz de honda a través del paladar blando. Estos niños pueden manifestar frecuente

regurgitación nasal en la infancia, plagada de múltiples episodios de otitis media y posteriormente desarrollar el habla hipernasal.

La reparación de CP se realiza generalmente de 6 a 12 meses de edad. Reparaciones más tempranas resulta en mejores resultados del habla, mientras que una reparación después puede tener un crecimiento maxilar más favorable y por lo tanto mejor oclusión dental. La elección de 6 a 12 meses representa un equilibrio entre estos dos resultados. La mayoría de Reparación de CP se hace en una sola operación, y, como con la cirugía de CL, existen varias técnicas aceptadas. Todos incluyen un cierre por planos de la mucosa nasal y el revestimiento oral, pero algunas técnicas incluyen el paso adicional de la reparación de los músculos en el paladar (elevador del velo del paladar), con lo que recrean el cabestrillo muscular del paladar.

En algunos casos, la cirugía del CP se aplazará hasta que se de un crecimiento suficiente de los segmentos maxilares para permitir la reparación bajo una tensión mínima. Esto se hace para minimizar las complicaciones de cicatrización tales como la ruptura de la incisión con formación de fístulas. La formación de fístulas entre las cavidades orales y nasales es una complicación grave de la cirugía del CP, como negativamente afecta el habla con escape de aire nasal, y permitir regurgitación nasal de los alimentos. Las fístulas requieren reparación quirúrgica, pero debido al tejido cicatrizado, la tasa de éxito es tan baja como 50%, incluso en manos experimentadas.

Procedimientos secundarios⁸

Los procedimientos quirúrgicos secundarios están dirigidos a mejorar los resultados o hacer frente a las complicaciones de las operaciones primarias. Por lo tanto, podrá resolver deficiencias residuales funcionales o estéticas y fracasos de crecimiento. Este resultado no planificado puede ser secundario a cicatrices quirúrgicas, o debido a una predisposición genética subyacente al pobre crecimiento, como se ve con muchas relacionadas con el síndrome de las formas de CLP. El déficit residual más común incluye habla hipernasal debido a la insuficiencia velofaríngea y deformidades residuales menores de la nariz y el labio.

La rinoplastia secundaria⁸

Una rinoplastia secundaria es un procedimiento funcional y estético, ya que mejora apariencia nasal, así como la permeabilidad nasal. El uso generalizado de la rinoplastia en fisura primaria ha reducido la necesidad de cirugías nasales secundaria, pero todavía se necesita para más defectos unilaterales severos y la mayoría de defectos bilaterales. En general, la rinoplastia es aplazada hasta que la plataforma dentoalveolar se ha abordado con injerto en la hendidura del hueso alveolar y ortodoncia.

Insuficiencia velofaríngea y Evaluación del habla⁸

El objetivo principal de la cirugía del CP es el lenguaje normal. Sin embargo, independientemente de la técnica quirúrgica, la experiencia del cirujano, o cualquier otra variable medible, alrededor de 10 a 20% se manifiesta insuficiencia velofaríngea (VPI). El número es aún mayor para aquellos niños con un síndrome genético subyacente, como el síndrome velocardiofacial. VPI se produce cuando existe una incapacidad del paladar blando para lograr un cierre hermético con las paredes faríngeas laterales y posterior, lo que hace que el aire que debe ser dirigido a través de la boca se escape a través la nariz. VPI se manifiesta en el discurso a través del escape de aire nasal sonoro (ANAE) y la resonancia hipernasal. VPI puede ser causado por anomalías estructurales, las etiologías neurogénicas o trastornos del aprendizaje, todo lo cual se puede observar en pacientes CLP.

Otras evaluaciones relacionadas pueden ser:

- Dentales y problemas Oral y Maxilofacial
- Higiene Bucal
- Audiencia y CLP
- Problemas a largo plazo

Periodo neonatal y la infancia¹

El momento óptimo para las primeras evaluaciones de un niño con anomalías congénitas se encuentra dentro de los primeros días de vida. Las siguientes evaluaciones se deben programar a

intervalos regulares, la frecuencia y el contenido específico de cada una de esas evaluaciones se determina por la condición y necesidades del niño individual y familiar.

El equipo debe controlar el desarrollo del niño durante el primer año de vida, y proporcionar o hacer referencia a todas las intervenciones necesarias. Áreas de interés específico incluyen (a) de altura, el aumento de peso, nutrición, trastornos de la alimentación y el crecimiento, (b) la continuidad de la atención pediátrica de rutina, incluyendo vacunas, (c) del motor, cognitivo, y el desarrollo social; (d) el desarrollo del habla y el lenguaje (E) salud otológica, (f) estado de la audición, (g) la adaptación entre padres e hijos, las habilidades de los padres, manejo de la conducta y crianza, (h) el estado de la dentición en desarrollo y los tejidos de soporte, con el asesoramiento en materia de higiene oral y principios de prevención de la caries por enfermería, (i) el estado físico del niño en lo que respecta a la preparación para el manejo quirúrgico, y (j) las modificaciones del plan de tratamiento necesarios por cualquier información adicional, como diagnósticos genéticos dismorfológico más completo o nuevos desarrollos en situación familiar.

Evaluación longitudinal y tratamiento¹

Una relación continua entre el equipo, el paciente y la familia permite el control longitudinal de progreso y permite la identificación de nuevas preocupaciones en el momento oportuno. Aun cuando la visita del primer equipo se lleva a cabo en la infancia tardía o la edad adulta, la optimización de la atención requiere de evaluaciones periódicas del equipo para la evaluación de los resultados del tratamiento y la actualización de los planes de tratamiento. Continuidad de la atención mejora el proceso de evaluación y tratamiento para pacientes de cualquier edad.

Cirugía Labio Hendido y Paladar¹

Además del cierre primario quirúrgico del labio y paladar de los pacientes, muchos de ellos requieren procedimientos quirúrgicos secundarios que implican el labio, la nariz, el paladar y las mandíbulas que por lo general se organizan desde la infancia hasta la edad adulta. Estos procedimientos normalmente se celebran en un período de varios años. En todos los casos, las técnicas quirúrgicas deben individualizarse de acuerdo a las necesidades y el estado del paciente. Los procedimientos quirúrgicos deben ser coordinados para reducir al mínimo el número de exposiciones de anestesia y hospitalización. La evaluación de complicaciones (morbilidad y

mortalidad) de labio hendido y paladar debe ser completada con una periodicidad anual y se someten a revisión por pares. El principal factor en la calidad del resultado quirúrgico es la habilidad, entrenamiento y experiencia del equipo de atención quirúrgica del labio paladar hendido.

Cirugía primaria de labio hendido/paladar hendido primario:

- Un anestesiólogo con conocimientos y experiencia en anestesia pediátrica debe estar presente para todos los procedimientos quirúrgicos que involucren a los niños.
- La reparación quirúrgica del labio hendido se inicia generalmente en los primeros 12 meses de vida y pueden llevar a cabo tan pronto como se considera seguro para el bebé.
- Ortopedia maxilar pre-quirúrgica para mejorar la posición de los segmentos alveolares maxilares antes del cierre quirúrgico del labio puede estar indicada para algunos niños.
- La deformidad nasal es una parte integral del labio hendido. Dependiendo de la gravedad, naso plastia primaria se puede hacer en el momento de la reparación primaria de labio.
- La adherencia del labio preliminar es un procedimiento que puede ser utilizado en pacientes seleccionados antes de la reparación del labio definitiva.
- El objetivo de la reparación del labio es restablecer las funciones normales funcional y anatómica.
- En los niños con desarrollo normal, la boca debe estar cerrada a la edad de 18 meses y, preferentemente, antes, cuando sea posible.
- El objetivo de la cirugía del paladar es lograr la función normal. El paladar blando puede incluir la reconstrucción muscular.
- Los pacientes con hendiduras submucosas deben ser controlados de cerca y sus paladares reparados sólo si hay pruebas de la alimentación, otológico, o problemas del habla.

Cirugía secundaria de labio hendido/paladar hendido primario:

- Aunque la cirugía del tabique nasal y la rinoplastia son generalmente defendido sólo después de la finalización del crecimiento nasal, una intervención anterior por razones de los problemas de las vías respiratorias o deformidad punta de la nariz puede ser indicada.

- Reparación de la deformidad nasal de la fisura del labio se puede lograr con pocas incisiones externas en la nariz.
- El momento de la cirugía nasal se debe discutir con el paciente y los padres para que los objetivos se entienden y las expectativas son realistas.
- La permeabilidad de la vía aérea nasal se debe considerar en la planificación o los procedimientos de reconstrucción nasal o secundaria operaciones velofaríngea como un colgajo faríngeo o de otro tipo de faringoplastia.
- La cirugía secundaria palatino y faríngeo por incompetencia velofaríngea debe ser realizado solamente después de la evaluación del mecanismo velofaríngeo y la revisión por el equipo.
- La cirugía o el cierre de fístulas palatinas pueden ser necesarias prótesis si las fístulas son sintomáticas.
- El tiempo de injerto óseo de la fisura alveolar debe ser determinada por la etapa de desarrollo dental. El injerto debe ser colocado antes de la erupción de los dientes permanentes superiores en la región de la hendidura, aunque a finales de injerto de hueso-que presentan los pacientes necesariamente tienen lugar después de la erupción completa de los dientes permanentes. El momento de la intervención quirúrgica debe determinarse en colaboración con el ortodoncista. El hueso autógeno se debe utilizar cuando el movimiento del diente a través del injerto se prevé. La oclusión debe ser estabilizado antes de los materiales que tienen el potencial de impedir el movimiento de los dientes se utilizan.
- En algunos casos, agrandamiento de las amígdalas pueden interferir con función velofaríngea, y una amigdalectomía puede ser indicada.
- La amigdalectomía y / o adenoidectomía puede estar indicada para permitir un funcionamiento seguro de un colgajo faríngeo o de otro tipo de faringoplastia.

Gestión de la Calidad

La calidad de la atención para los pacientes con anomalías craneofaciales y trastornos relacionados debe ser cuidadosamente monitoreados por el equipo de proporcionar el diagnóstico, planificación del tratamiento y los servicios de tratamiento. Para ello es necesario (1) evaluaciones longitudinales de los resultados del tratamiento, (2) del equipo de revisión periódica de los datos de los resultados clínicos, y (3) la adaptación del equipo de los procedimientos de tratamiento cuando las evaluaciones de resultados clínicos no alcanzan los criterios de referencia.

DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de estudio: Descriptivo de serie de casos.

Área de estudio: El estudio se realizó en el servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del HEODRA. Esta área cuenta solamente con 2 camas, y un área en consulta externa. Además, proveen atención 3 cirujanos plásticos, un residente y personal de enfermería asignado en el departamento de cirugía.

Población de estudio: fue el total de pacientes que ingresaron con diagnóstico de labio hendido o paladar hendido y durante el período de estudio Abril 2010 a Febrero 2013 (n=71).

Definición de caso: Se define como caso a todo paciente con diagnóstico de paladar hendido (Q35), labio hendido (Q36) o paladar hendido con labio hendido (Q37) clasificados de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades, décima revisión (CIE-10).¹³ No se aplicaron criterios de exclusión para ser exhaustivos en este estudio.

Tamaño de la muestra y muestreo:

Dadas las características del diseño, no se calculó la muestra, ya que se estudiaron todos los casos registrados durante el período de estudio.

Recolección de datos

Inicialmente se solicitó autorización a la dirección del hospital y el consentimiento informado escrito de los pacientes o padres de los menores de edad. La fuente de información fue primaria y secundaria. Primaria, a través del manejo directo de los pacientes por el autor del estudio; y secundaria a través de la información contenida en los expedientes clínicos.

Análisis

Los datos fueron procesados y analizados en el software SPSS versión 18.0. El análisis fue descriptivo a través de porcentajes, razones y medidas de centro/dispersión, como promedio mediana, desviación estándar y rango.

Aspectos éticos:

Se solicitó autorización para realizar el estudio a la dirección del hospital. Además, se solicitó consentimiento informado escrito a los pacientes para que acepten participar en el estudio.

Operacionalización de las variables

VARIABLE	DEFINICION	ESCALA
Edad	Edad en años reportada en el expediente.	\leq 3 mes 4-5 meses 6-11 meses 1-4 años 5-9 años 10-19 años \geq 20
Sexo	Característica fenotípica que distingue al hombre de la mujer.	Masculino Femenino
Procedencia	Lugar de residencia u origen del paciente.	Urbano Rural
Diagnóstico	Clasificación de la causa de ingreso, clasificada de acuerdo a la CIE-10.	Labio hendido unilateral Labio hendido + Paladar blando hendido unilateral Labio hendido + Paladar blando y duro hendido bilateral Labio hendido + Paladar blando y duro hendido unilateral Paladar blando y duro hendido Paladar blando
Cirugía	Se refiere a las cirugías empleadas para realizar la corrección de la malformación congénita.	Se especificará
No. de cirugías	Numero total de cirugías realizadas.	Se especificará
Enfermedades maternas asociadas	Enfermedades maternas asociadas durante el embarazo.	Se especificará
Antecedentes familiares	Antecedentes familiares de malformaciones congénitas. Se especificara el tipo malformación y el parentesco del familiar.	Se especificará

VARIABLE	DEFINICION	ESCALA
Edad de la cirugía	Edad que tenía el paciente al realizarse la cirugía.	Se especificará.
Complicaciones posquirúrgicas	Evolución desfavorable relacionada al procedimiento quirúrgico.	Si No
Control en consulta externa	Referencia del paciente a manejo odontológico u ortodóncico.	Si No
Control en consulta externa	Cita con fecha específica dada al paciente para su seguimiento.	Si No

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio se estudiaron a 71 pacientes con labio y paladar hendido, ingresados a Cirugía Plástica y Reconstructiva, HEODRA, León. La mayoría de pacientes tenían de 1-4 años de edad (35.2%) y 3 meses o menos (28.1%). La razón de masculinidad fue de 1.6:1, y la mayoría procedía de áreas rurales (54.9% vs. 45.1%) (Cuadro 1). El promedio de edad fue de 3.8 años, la mediana de 2 años y el rango de 0 a 27 años.

Cuadro 1 Características demográficas de pacientes con labio y paladar hendido, ingresados a Cirugía Plástica y Reconstructiva, HEODRA, León, abril 2010 a febrero 2013.

Características demográficas	No.	%
Edad:		
≤ 3 meses	20	28.1
4-5 meses	3	4.2
6-11 meses	3	4.2
1-4 años	25	35.2
5-9 años	7	9.8
10-19 años	12	16.9
≥ 20	1	1.4
Sexo:		
Femenino	27	38.0
Masculino	44	62.0
Procedencia:		
Rural	39	54.9
Urbano	32	45.1
Total	71	100

Las principales enfermedades asociadas durante el embarazo fueron preeclampsia y amenaza de aborto (Cuadro 2). Por otro lado, en once casos (15.5%) se registraron antecedentes familiares de malformaciones congénitas (No.) de pacientes con labio y paladar. Los principales parentescos eran primos, tías y madres, con 6, 3 y 2 casos, respectivamente (Cuadro 3).

Cuadro 2 Enfermedades maternas asociadas durante el embarazo de pacientes con labio y paladar hendido ingresados a Cirugía Plástica y Reconstructiva, HEODRA, León, abril 2010 a febrero 2013.

Enfermedades maternas asociadas	No.	%
Preeclampsia	3	4.2
Amenaza de aborto	3	4.2
Anemia	1	1.4
Placenta previa	1	1.4
Tuberculosis pulmonar	1	1.4
Ninguna	62	87.3
Total	71	100

Cuadro 3 Antecedentes familiares de malformaciones congénitas (No.) de pacientes con labio y paladar hendido ingresados a Cirugía Plástica y Reconstructiva, HEODRA, León, abril 2010 a febrero 2013.

Antecedentes familiares*	Labio hendido	Labio y paladar hendido	Polidactilia
Primos (as)	--	6	--
Tías	1	2	--
Mama	1	1	--

* Las cifras en las celdas son números absolutos.

Solamente en un caso se reportaron malformaciones congénitas múltiples (Microtia + craneocinostosis + polidactilia), en 98.6% no se reportaron malformaciones asociadas (Cuadro 4).

La mayoría de pacientes tenía 9 meses de edad gestacional al momento de nacer de pacientes con labio y paladar hendido y el restante 18.3% tenían 8 meses (Cuadro 5).

Cuadro 4 Otras malformaciones congénitas asociadas a labio y paladar hendido de Pacientes ingresados a Cirugía Plástica y Reconstructiva, HEODRA, León, de abril 2010 a febrero 2013

Malformaciones congénitas	No.	%
Microtia + craneocinostosis + polidactilia	1	1.4
Ninguna	70	98.6
Total	71	100

Cuadro 5 Edad gestacional al momento de nacer de pacientes con labio y paladar hendido Ingresados al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del HEODRA, León, de abril 2010 a febrero 2013

Edad gestacional	No.	%
8 meses	13	18.3
9 meses	58	81.7
Total	71	100

En el cuadro 6 se presenta la clasificación de los pacientes. La mayoría o 50.7%, tenía Labio hendido + Paladar blando y duro hendido unilateral, seguido principalmente por labio hendido unilateral (15.5%), labio hendido + Paladar blando y duro hendido bilateral (14.1%) y Paladar blando y duro hendido (12.7%) (Cuadro 6). Se determinó que la mayoría de las malformaciones eran unilaterales (69%) y 15.5% bilaterales o palatinas, respectivamente. Por otro lado, en las lesiones unilaterales por cada caso derecho se registran dos izquierdos.

Cuadro 6 Clasificación de labio y paladar hendido de pacientes ingresados a Cirugía Plástica y Reconstructiva HEODRA, León, abril 2010 a febrero 2013.

Clasificación (CIE-10)	No.	%
Labio hendido unilateral	11	15.5
Labio hendido + Paladar blando hendido unilateral	3	4.2
Labio hendido + Paladar blando y duro hendido bilateral	10	14.1
Labio hendido + Paladar blando y duro hendido unilateral	36	50.7
Paladar blando y duro hendido	9	12.7
Paladar blando	2	2.8
Total	71	100.0

Las principales cirugías realizadas fueron la queiloplastía (81.7%) y la palatoplastía (73.1%), en menor frecuencia fueron la rinoplastia (26.8%). Otros tipos se presentan en el cuadro 7. En total se realizaron 159 cirugías, con un promedio de 2 y un rango de 1 a 6 (Cuadro 8).

Cuadro 7 Tipo de cirugías realizadas a pacientes con labio y paladar hendido ingresados a Cirugía Plástica y Reconstructiva, HEODRA, León, Abril 2010 a Febrero 2013.

Tipo de cirugías	No.	%
Queiloplastía	58	81.7
Palatoplastía	52	73.1
Rinoplastía	19	26.8
Alveoloplastía	10	14.1
Revisión de labio	9	12.7
Injerto óseo	8	11.3
Faringoplastía	3	4.2
Pendiente	1	2.8

Cuadro 8 Número de cirugías realizadas a pacientes con labio y paladar hendido ingresados a Cirugía Plástica y Reconstructiva, HEODRA, León, Abril 2010 a Febrero 2013.

Número de cirugías	No.	%
Una	21	29.6
Dos	25	35.2
Tres	10	14.1
Cuatro	7	9.9
Cinco	5	7.0
Seis	1	1.6
Pendientes	1	1.6
Total	160	100.0

En el cuadro 9 se presenta la media, mediana y rango de la edad en que se realizaron los diferentes tipos de cirugías. Por ejemplo, las que se realizaron a edades más tempranas fueron la queiloplastía, la palatoplastía y la faringoplastía, sin embargo, las cirugías que se realizaron a mayores edades fueron el injerto óseo y la alveoloplastía, respectivamente.

Cuadro 9 Medidas descriptivas de la edad de las cirugías realizados a pacientes con labio y paladar hendido ingresados al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del HEODRA, León, de abril 2010 a febrero 2013

Cirugías	Media	Mediana	Rango
Queiloplastía	5.5 meses	4.0 meses	2 – 35 meses
Palatoplastía	17.0 meses	11.0 meses	6 meses – 11 años
Rinoplastía	5 años	2 años	8 meses – 10 años
Alveoloplastía	8 años	7.5 años	2 – 15 años
Revisión labio	4.5 años	3 años	8 meses – 10 años
Injerto óseo	9 años	9 años	6 – 14 años

Faringoplastia	8.5 años	12	9 meses – 13 años
----------------	----------	----	-------------------

En el 84.5% de los pacientes no se presentaron complicaciones posquirúrgicas, pero en el restante 15.5% se presentaron complicaciones predominando la fístula de paladar con 7 casos, dehiscencia en paladar con 3 casos y un caso de fístula alveolar (Cuadro 10).

Cuadro 10 Complicaciones posquirúrgicas en pacientes con labio y paladar hendido ingresados al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del HEODRA, León, de abril 2010 a febrero 2013

Complicaciones posquirúrgicas	No.	%
Dehiscencia en paladar	3	4.2
Fístula alveolar	1	1.4
Fístula paladar	7	9.8
Ninguna	60	84.5
Total	71	100

La mayoría de pacientes fueron referidos a servicios de odontología en el 80.3%, predominando el manejo en odontología y ortodoncia, seguido por el manejo solamente en odontología. Sin embargo, en el 19.7% de los pacientes no fueron referidos a este servicio de salud (Cuadro 11).

Cuadro 11 Referencia a servicios de odontología a pacientes con labio y paladar hendido operados en el servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del HEODRA, León, de abril 2010 a febrero 2013

Referencia	No.	%
Solo odontologia	17	23.9
Odontología y Ortodoncia	40	56.3
Ninguna	14	19.7
Total	71	100

DISCUSIÓN

Según los resultados obtenidos en el presente estudio, los grupos de edades más frecuentes fueron de 1 – 4 años y < 3 meses, con 35.2% y 28.1% respectivamente, lo cual demuestra el esfuerzo realizado por la captación temprana de los pacientes con este tipo de malformación para lograr el mejor resultado estético y funcional posible. Sin embargo, se considera que a pesar de que la mayoría de los pacientes son captados a edades tempranas, aún falta lograr la captación completa a los pocos días de nacido, ya que la evaluación óptima de un niño con malformaciones es en las primeras semanas de vida, con posteriores evaluaciones regulares, programadas de acuerdo a las necesidades propias de cada deformidad. Es imperante la necesidad de que los padres de niños con estas malformaciones, tengan acceso a información y atención para este tipo de padecimientos, especialmente en zonas rurales.

La mayoría de los pacientes atendidos fueron del área rural con 54.9%, esto se relaciona con la etiología multifactorial del labio y paladar hendido en cuanto a las pobres condiciones socioeconómicas, educación, exposición a contaminantes y limitado acceso a los servicios de salud, así como disponibilidad de atención especializada. El sexo masculino fue el más afectado con 62%, lo cual es similar según lo reportado por la literatura internacional.

Otros resultados encontrados similares según la literatura internacional, es la mayor prevalencia de labio y paladar hendido completo unilateral 50.7%, seguido por labio hendido unilateral 15.5%. Por otro lado, de las lesiones unilaterales por cada caso derecho se registran dos izquierdos, confirmando la prevalencia de las lesiones unilaterales de predominio izquierdo.

Se encontró que en la mayoría de los casos la edad gestacional al momento de nacer fue a término (9 meses) con 81.7%, por lo que no se considera según este resultado la prematuridad como factor de riesgo desencadenante para este tipo de malformación.

Respecto a los antecedentes familiares se encontró 11 pacientes con historia de tener un pariente con secuelas por labio y paladar hendido. De estos solamente 2 con primer grado de consanguinidad (mamá), que según la literatura son los reportados como responsables de aumentar el riesgo de aparición de esta patología en los siguientes hijos. Sin embargo, se conoce dentro de la etiología, la predisposición genética de esta malformación por lo que para nosotros son datos relevantes.

Según los resultados obtenidos en el cuadro 9 se están realizando las etapas de reconstrucción quirúrgica de acuerdo a protocolo de atención por grupos de edades, sin embargo en lo que respecta a la Insuficiencia velofaríngea, hay retraso en el tratamiento (Faringoplastía), debido a la captación tardía de los niños en las edades correspondientes.

Los resultados reportan 15.5% de complicaciones posquirúrgicas, de las cuales la fístula palatina fue la más frecuente con 9.8%, lo que obedece a varios factores; estado nutricional del paciente, descuido del familiar, cierre a tensión, etc. Se considera que a pesar de las características de nutrición inadecuada de los pacientes, por la patología misma, el grado de pobreza, y las limitaciones en equipos y material de sutura, esto fue aceptable.

Se realizó un promedio de dos cirugías por paciente, con un rango entre 1 – 6, esto de acuerdo a las necesidades propias de cada uno. Se hizo referencia al servicio de odontología y ortodoncia al 80.3% de los pacientes, de estos según datos obtenidos en un estudio realizado por Bravo en su tesis para determinar las características socio demográficas, anomalías bucodentales, y tratamientos ortodónticos, en pacientes con labio fisurado y paladar hendido, atendidos por la fundación NICAPLAST en el periodo 2008-2011¹⁴, se señala que los pacientes que se encuentran bajo tratamiento no reciben atención odontológica integral, únicamente se limita a la atención ortodóntica, ya que no existen colaboradores para odontología general preventiva, curativa y restaurativa dentro del programa.

Como se puede observar con este trabajo, no se cuenta con todo el personal multidisciplinario para la atención integral de los pacientes con secuelas por labio y paladar hendido. Se tiene muchas limitaciones económicas, socioculturales, difícil acceso por características demográficas de la población, limitados recursos materiales ya que dependemos de las donaciones de fundaciones extranjeras, pero se considera que a pesar de todas estas limitaciones los resultados posquirúrgicos funcionales y estéticos, son satisfactorios.

CONCLUSIONES

1. De los 71 pacientes, la mayoría tenía de 1-4 años de edad, sexo masculino y procedencia rural.
2. Las principales enfermedades maternas asociadas fueron preeclampsia y amenaza de aborto; en el 15.5% se registraron antecedentes familiares de malformaciones congénitas.
3. La mitad de casos tenía labio hendido + Paladar blando y duro hendido unilateral. La mayoría de las malformaciones eran unilaterales (69%), con predominio izquierdo.
4. Las principales cirugías realizadas fueron la queiloplastía y la palatoplastía. En total se realizaron 159 cirugías, con un promedio de 2 y un rango de 1 a 6.
5. El índice de complicaciones posquirúrgicas fue de 15.5%, predominando la fístula de paladar y la dehiscencia en paladar.
6. El 80% de pacientes fueron referidos a servicios de odontología y ortodoncia.

RECOMENDACIONES

1. Mejorar en la captación del paciente con esta malformación desde la etapa prenatal y posnatal temprana, mediante imagenología y referencia oportuna para su tratamiento.
2. Brindar mayor apoyo institucional a programas como este, que tiene beneficios a corto y largo plazo en los pacientes atendidos.
3. Desarrollar un mejor sistema de comunicación y colaboración mutua con los servicios de Odontología y Ortodoncia, para obtener resultados mucho más satisfactorios.
4. Implementar un programa multidisciplinario en el HEODRA a corto o mediano plazo, para lograr una atención más integral a este tipo de pacientes.
5. Continuar en la búsqueda de grupos colaboradores para poder continuar trabajando en pro de la niñez con esta afección.

REFERENCIAS

1. Parameters for the Evaluation and Treatment of Patients with Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Anomalies. American Cleft Palate-Craniofacial Association. Cleft Palate-Craniofacial Journal 1993; 30 (Suppl 1). Revised edition 2009.
2. Sykes JM. Diagnosis and Treatment of Cleft Lip and Palate Deformities. Chapter 65.Pag.813. In: Paper ID, editors: Facial plastic and reconstructive surgery. Second edition. New York: Thieme Medical Publishers, Inc. 2002: 813-829.
3. Hopper RA, et al. Cleft lip and palate. Chapter 23. In: Thorne CH, editors. Grabb and Smith's plastic surgery. Sixth edition. Philadelphia, USA: Lippincott & Williams. 2007:201-225.
4. Berkowitz S. Cleft lip and palate. Second edition. New York: Springer. 2006.
5. Mars M, et al. Introduction. In: Mars M, Sell D, Habel A. Management of cleft lip and palate in the developing world. Chichester, England: John Wiley & Sons Ltd. 2008.
6. Chiu TW. Key topics in plastic reconstructive surgery. London: Taylor & Francis. 2005.
7. Cedars MG. Cleft lip and palate. Chapter 10. In; Thaller SR, editors. Craniofacial surgery. New York: Informa Healthcare. 2008:153-163.
8. Robin NH. The Multidisciplinary Evaluation and Management of Cleft Lip and Palate. Southern Medical Journal • 2006; 99 (10): 1111-1120.
9. Ministerio de Salud. Dirección General de Servicios de Salud. Manual operativo para el registro nicaragüense de malformaciones congénitas. Normativa 001 Managua: MINSA. 2009.

10. Nicaragua. Ministerio de Salud. Plan Nacional de Salud 2004-2015. Segunda edición. Managua: MINSAL. 2005.
11. Gosman AA. Cleft lip and palate I: Embryology, anatomy, epidemiology and clinical assessment. Selected Readings in Plastic Surgery. 2007 ; 10 (16): Part 1: 1-55.
12. Gosman AA. Cleft lip and palate I: Embryology, anatomy, epidemiology and clinical assessment. Selected Readings in Plastic Surgery. 2007 ; 10 (16): Part 2: 1-92.
13. WHO. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. Tenth revision. Vol. 1. Geneva: World Health Organization. 1992.
14. Bravo MN. Características sociodemográficas, anomalías bucodentales, y tratamientos ortodónticos, en pacientes con labio fisurado y paladar hendido, atendidos por fundación Nicaplast período 2008-2011. León: UNAN-León. Tesis (Cirujano-Dentista). 2012.

MEXOS

ANEXOS

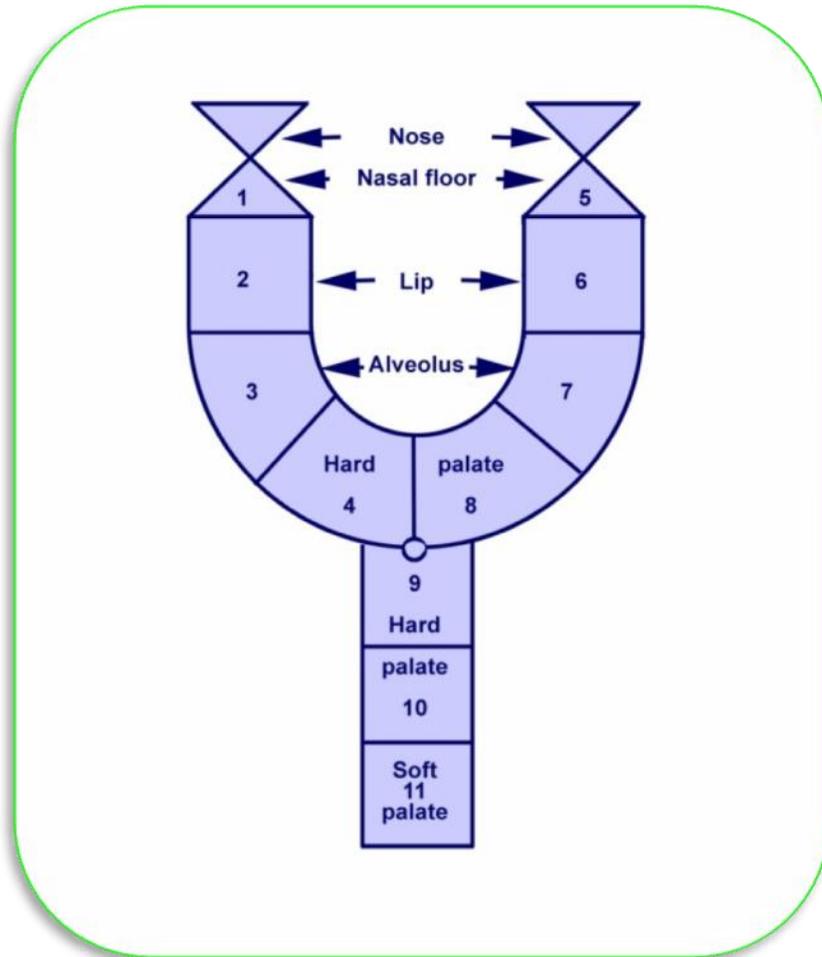
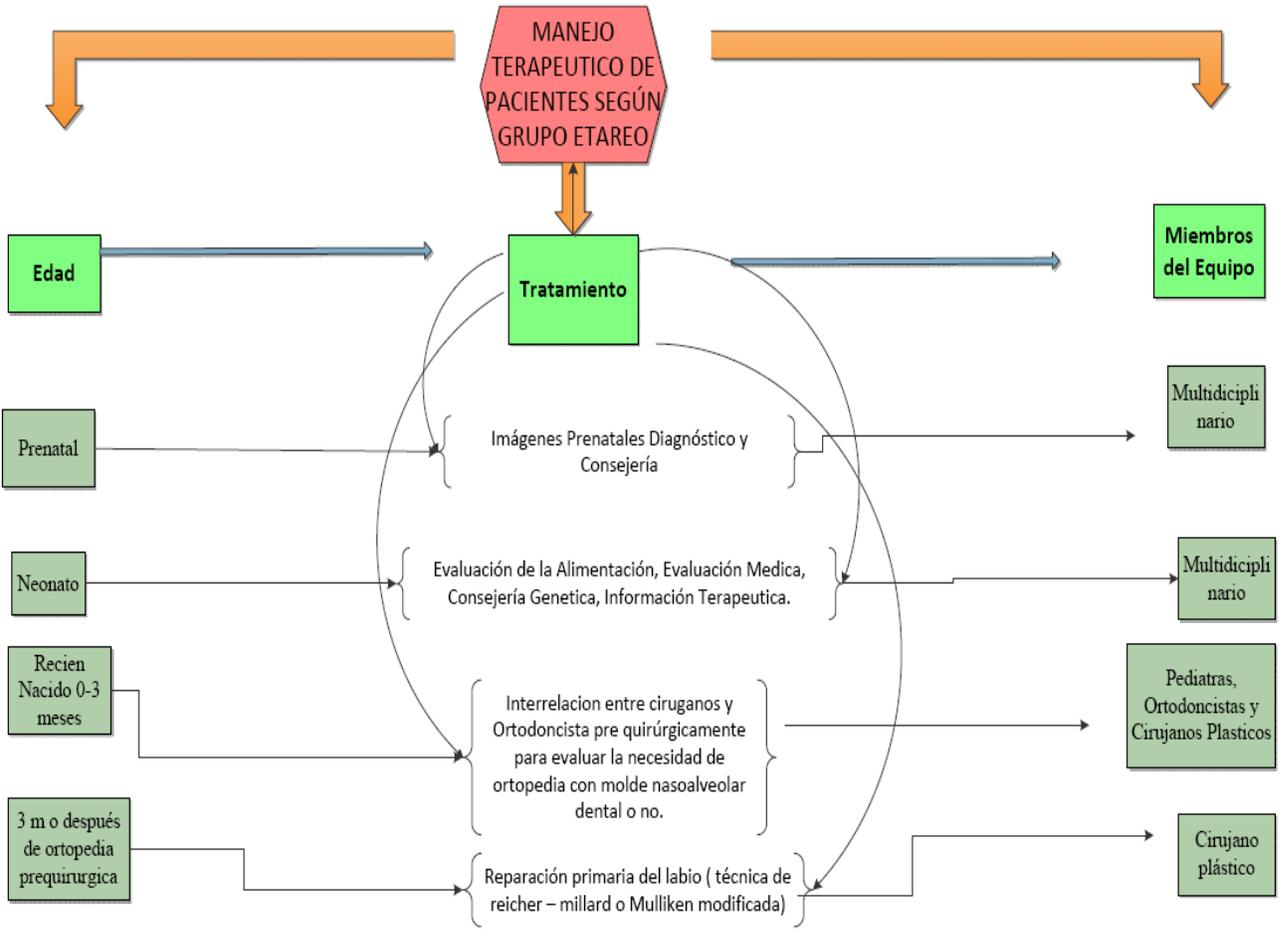
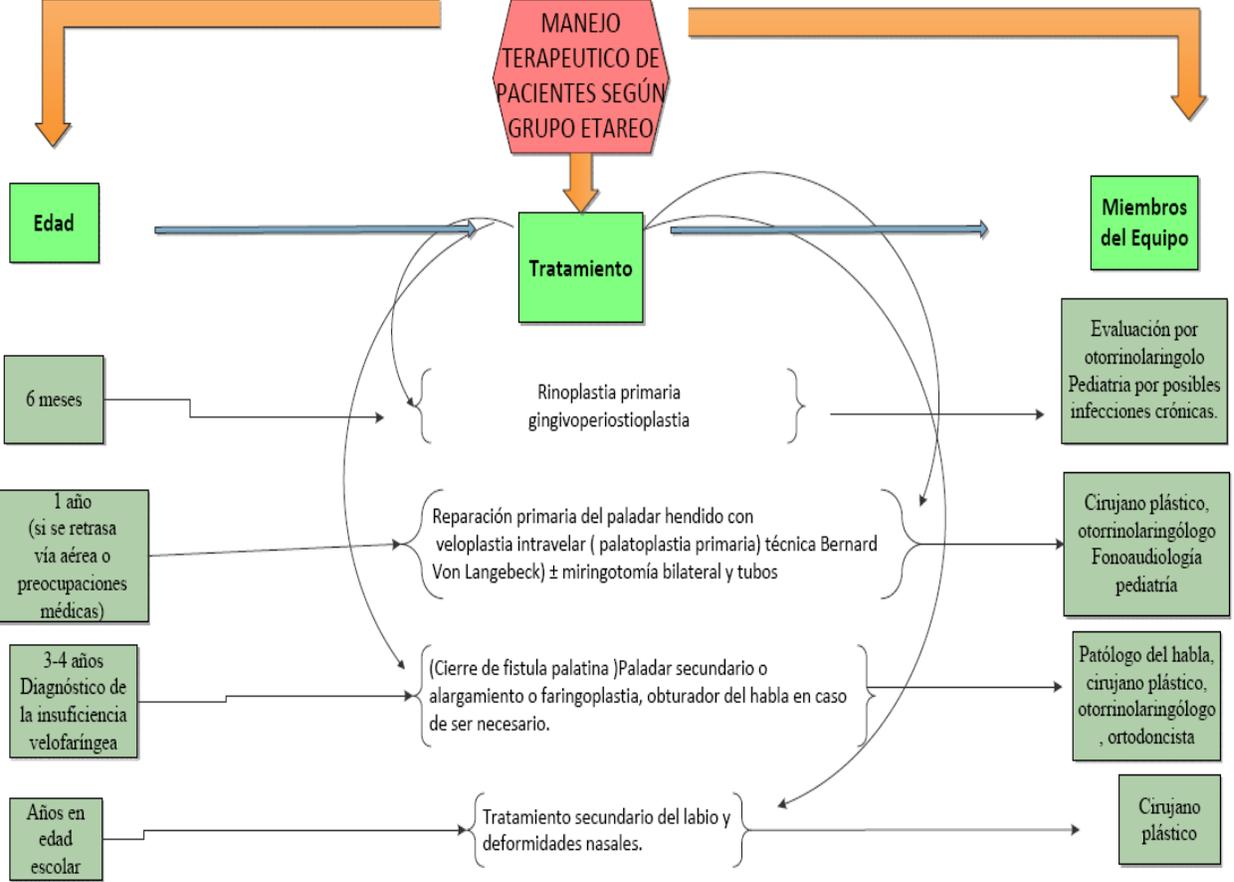
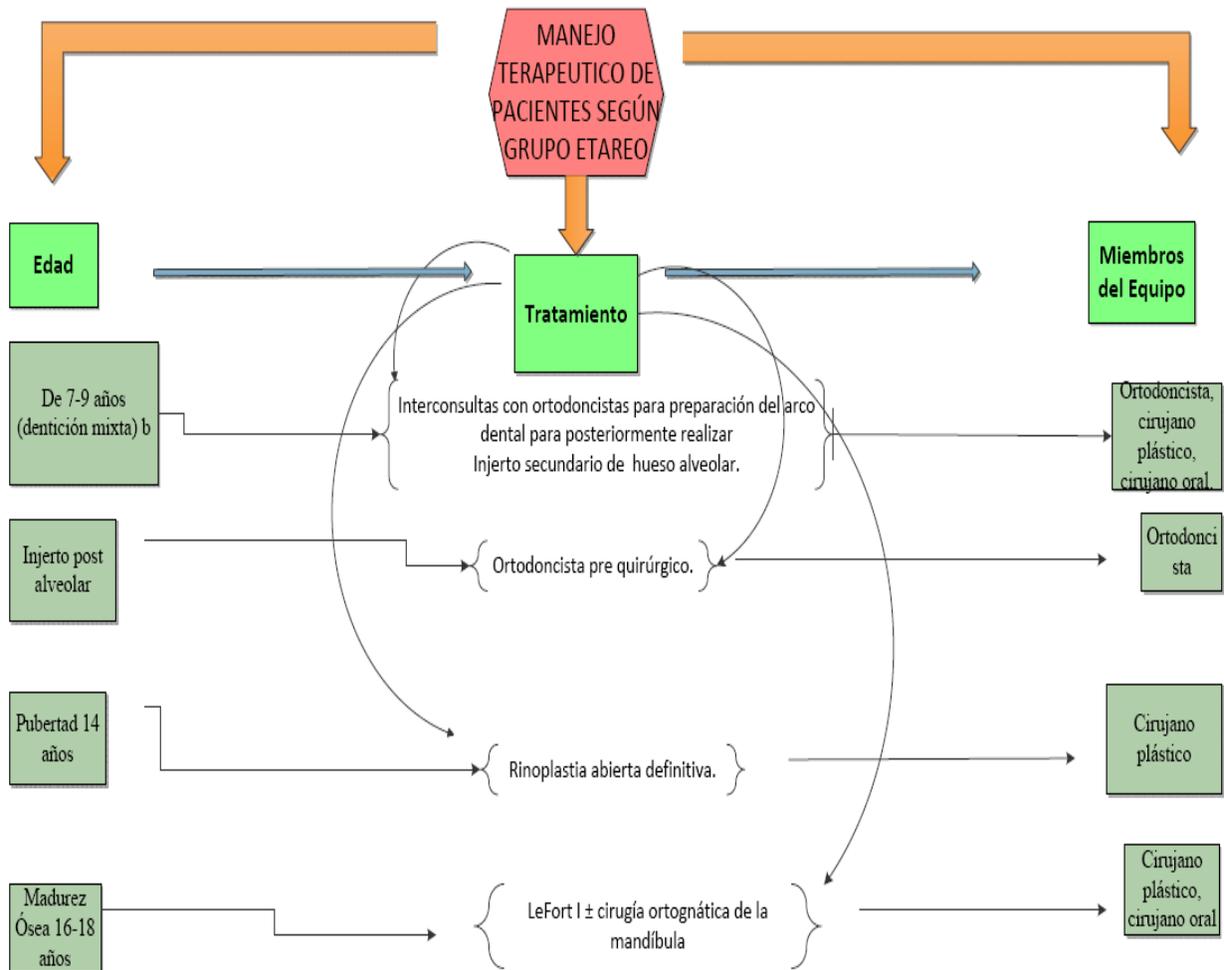


Figura 1. Clasificación "Y" de Kernahan y Stark.







Anexo 1: Ficha de recolección de datos

Manejo integral del pacientes con secuela de labio y paladar hendido en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva ingresados al HEODRA, Abril 2010 a Febrero 2013, León.

I. Datos generales:

1. No. Ficha: _____
2. No. Expediente: _____
3. Fecha de nacimiento: ____/____/____
4. Fecha de ingreso: ____/____/____
5. Fecha de egreso: ____/____/____
6. Edad al momento del ingreso (especificar semanas, meses o años): _____
7. Sexo: a) Masculino b) Femenino
8. Procedencia: a) Urbano b) Rural

II. Datos clínicos:

9. Diagnóstico:
 - a) Labio hendido
 - b) Paladar hendido
 - c) Labio leporino + paladar hendido

10. Procedimiento quirúrgico realizado: _____

11. Complicaciones de la cirugía actual: a) Si b) No
12. Tipo de complicación: _____
13. Seguimiento en consulta externa: a) Si b) No
14. Evaluación de los resultados: a) Satisfactorio b) Insatisfactorio
15. Explicación de los resultados: _____
- _____
- _____

16. Abordaje multidisciplinario (Especialidades que participaron en el tratamiento):

- a. _____
- b. _____
- c. _____
- d. _____
- e. _____
- f. _____
- g. _____
- h. _____