

Labio y paladar hendido

El labio y paladar hendidos es la anomalía congénita más común y se sabe que en caucásicos ocurre en 1 de cada 500 nacidos vivos.

Al parecer el labio y paladar hendidos ocurren alrededor de la octava semana de embriogénesis, ya sea por falta de fusión del proceso nasal medio y la prominencia maxilar o por falla en la migración mesodérmica y penetración entre la bicapa epitelial de la cara. La causa del labio y paladar hendidos parece ser multifactorial. Los factores que al parecer incrementan la incidencia de este trastorno incluyen edad avanzada de los padres, uso de fármacos e infecciones durante el embarazo, tabaquismo durante el embarazo y antecedentes familiares.

Paladar primario se define como todo el tejido por delante del agujero incisivo, lo que incluye el paladar duro anterior (pre maxilar), alvéolo, labios y nariz.

Paladar secundario lo forman todas las estructuras por detrás del agujero incisivo, lo que incluye la mayor parte del paladar duro y paladar blando (velo del paladar).

Las hendiduras en el labio, paladar o ambos se clasifican como unilaterales o bilaterales y más tarde como completas o incompletas:



Labio y paladar hendidos unilaterales.



Labio y paladar hendidos bilaterales.



Labio hendido unilateral, incompleto

La hendidura completa del labio afecta la totalidad del mismo y se extiende hacia la nariz. La hendidura incompleta afecta sólo una porción del labio y contiene un puente de tejido que conecta los elementos centrales y laterales del labio, lo que se conoce como *banda de Simonart*.

Protocolo de tratamiento

- Consulta prenatal ha demostrado ser beneficiosa para los padres.
- Después del nacimiento del niño se lleva a cabo la valoración por el equipo especializado y se obtiene información.

Para los niños que nacen con hendiduras orofaciales, las preocupaciones iniciales se relacionan con el éxito en la alimentación y en la respiración. Los recién nacidos con hendiduras palatinas no pueden generar presión negativa cuando succionan y por lo tanto debe suministrarse la leche en la boca con un biberón especializado cuando realizan movimientos de succión. Una vez que se ha asegurado una nutrición adecuada y una vía respiratoria permeable, se pone atención a la anomalía facial.

Los intentos para reducir la deformidad y establecer las etapas para la reparación quirúrgica de labio y nariz empiezan con un proceso conocido como *ortopedia infantil prequirúrgica* (PSIO) que incluye procedimientos como moldeamiento nasoalveolar (NAM) que reubica los segmentos alveolares neonatales, aproxima los elementos del labio, aplica tensión sobre los componentes nasales deficientes y cambia la morfología de hendiduras completas a hendiduras “incompletas” más estrechas.



Labio hendido completo izquierdo con afección de nariz y paladar.



Moldeamiento nasoalveolar.



Aspecto preoperatorio después del moldeamiento nasoalveolar y antes de la reparación de labio y nariz.



Aspecto frontal después de la reparación de la hendidura en labio y nariz.

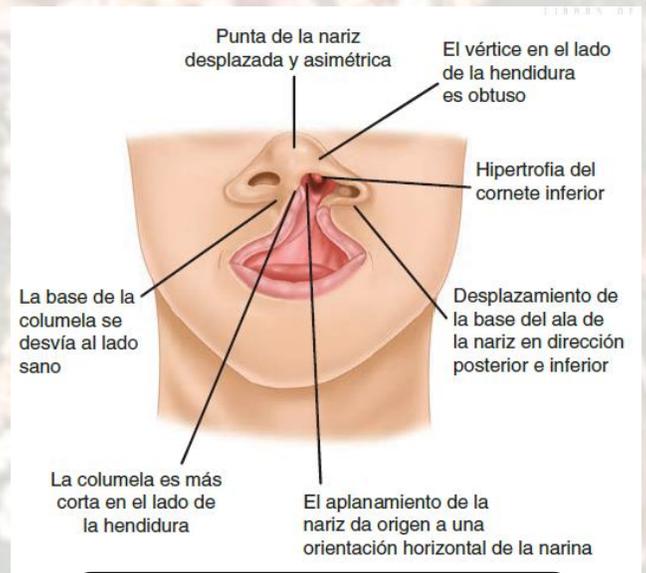


Vista en “posición de olfateo” después de la reparación.

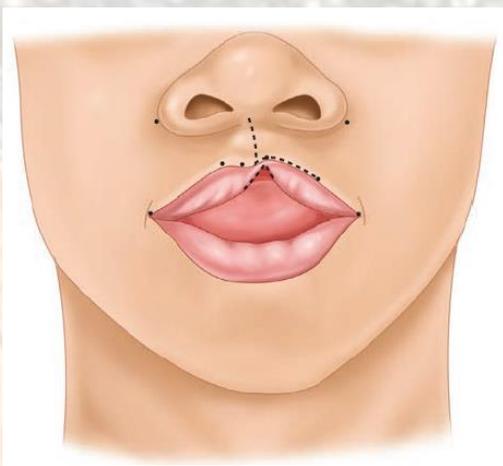
Después la reparación definitiva del labio hendido y de la nariz en una sola reparación se realiza a los tres a seis meses de edad. Con esta operación inicial, se repara la deformidad labial y con una nasoplastia primaria se reconstruye la deformidad nasal de labio y paladar hendidos. La adhesión preliminar de la hendidura labial une el labio superior y la hendidura nasal convirtiendo una hendidura completa en una hendidura incompleta. Se realiza en el primer o segundo mes de vida y la reparación definitiva del labio hendido se realiza cuatro a seis meses más tarde, la hendidura palatina se repara en una sola etapa entre los nueve y 12 meses de edad.

Labio hendido unilateral

La deformidad nasal del labio hendido incluye desplazamiento lateral, inferior y posterior del cartílago del ala de la nariz. El segmento menor maxilar (el segmento alveolar/maxilar más pequeño en el lado de la hendidura) se encuentra colapsado en sentido medial. El proceso de reparación del labio hendido unilateral puede considerarse como una “reconstrucción del filtrum”. El objetivo es nivelar el arco de Cupido y reconstruir el filtrum central del labio.



Deformidad nasal y de labio por hendidura unilateral.



Reparación con rotación-avance

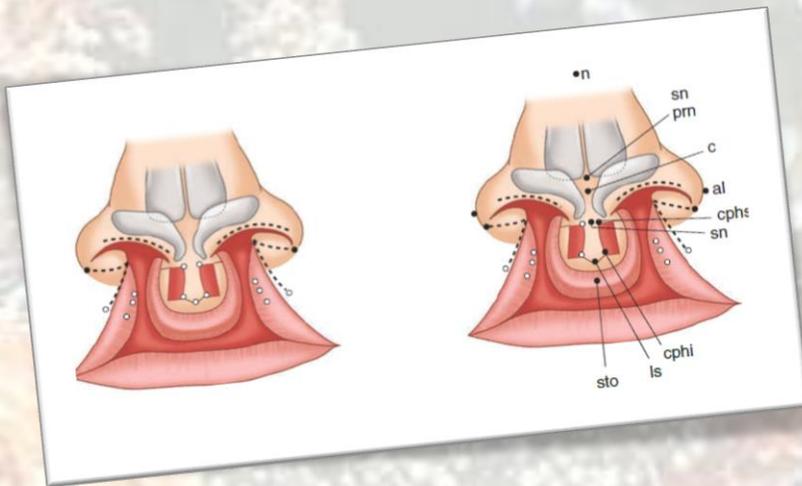
La reparación quirúrgica se lleva a cabo bajo anestesia general y anestesia local que contenga adrenalina. Los procedimientos utilizados más a menudo son variaciones de los procedimientos de “rotación-avance”. El procedimiento de rotación-avance, difundido por Millard rota la subunidad del filtrum del labio central hasta el nivel del arco.

Si se repara la hendidura alveolar, se realiza la gingivoperiostoplastia al elevar colgajos mucoperiosticos en el borde de la hendidura alveolar y reproximando éstos a través del defecto alveolar. Esto crea un túnel óseo cerrado con colgajos periosticos y facilita la generación de hueso en el defecto alveolar.

Las técnicas para liberar y reubicar los cartílagos de la punta nasal y del ala de la nariz se realizan con variaciones de rinoplastias de la punta de la nariz utilizando material de sutura. Algunos cirujanos utilizan férulas posoperatorias internas o externas para conservar la corrección nasal lograda con la operación a lo largo del proceso de cicatrización.

Labio hendido bilateral

En el labio hendido bilateral completo con deformidad nasal, el elemento central del labio, conocido como prolabio está separado por completo del resto del labio superior. Se desplaza a la porción superior del segmento alveolar central, denominado premaxilar que contiene los cuatro incisivos centrales que aún no han presentado erupción. A menudo, el premaxilar y prolabio se encuentran desplazados hacia afuera. Esto se conoce como premaxilar suelto. Para el niño con hendidura labial y nasal y lateral completa. Las reparaciones bilaterales de hendiduras labiales y nasales a menudo son versiones de las reparaciones en la línea media, siendo la técnica realizada más a menudo la de Mulliken.



Reparación de Mulliken de las hendiduras bilaterales de labio y nariz.

En la deformidad con hendidura labial bilateral, el filtrum nuevo se crea con el prolabio y se une a los elementos laterales del labio en la porción superior del músculo orbicular de los labios, ya reparado.

Paladar hendido

El paladar hendido es consecuencia de la falla en la fusión de los dos procesos palatinos. Las hendiduras aisladas del paladar son multifactoriales en cuanto a su causa; las hendiduras aisladas del paladar probablemente se asocien con otras anomalías. Casi 8 a 10% de las hendiduras palatinas aisladas se asocian con delección del cromosoma 22q en el síndrome velocardiofacial.

El objetivo principal de la cirugía de paladar hendido es ayudar al paciente a lograr un lenguaje normal, con competencia velo faríngea. La competencia velofaríngea permite la creación de la presión intrabucal necesaria para la producción de los sonidos del habla. El paladar hendido evita que esto ocurra y ocasiona insuficiencia velofaríngea.

Los niños con paladar hendido tienen incremento en la incidencia de otitis media, lo que parece estar relacionado con anomalías de la musculatura del velo del paladar y función ineficaz de la trompa de Eustaquio. La mayor incidencia de otitis media ocasiona hipoacusia si no se trata de manera apropiada. Además, la VPI y el escape de aire nasal durante el habla ocasionan lenguaje hipernasal.

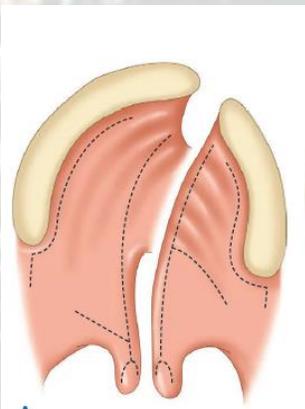
El paladar hendido por lo común se repara cuando el niño tiene entre seis y 18 meses de edad; también se lleva a cabo bajo anestesia general, con la cabeza ligeramente en hiperextensión y con la colocación de un abre bocas de Dingman para separar la lengua y la sonda endotraqueal. Se inyecta una solución de adrenalina en el paladar. Las técnicas de cierre del paladar duro incluyen el uso de colgajos mucoperiósticos unipediculados del paladar duro, como en la reparación de Wardill-Veau-Kilner o los colgajos mucoperiósticos bipediculados de von Langenbeck. Las técnicas de palatoplastia del paladar duro, unipediculado o bipediculado, dependen de un pedículo neurovascular palatino grande. Las técnicas de cierre del paladar blando se dividen en procedimientos en línea recta y zeta-plastias.

Con la reparación con cualquiera de estos métodos, debe realizarse una reparación independiente del velo del paladar, lo que se conoce como veloplastia intravelar. La hendidura en el músculo elevador se identifica en su trayecto sagital en dirección anteroposterior, con una inserción anormal en el borde posterior del paladar duro.

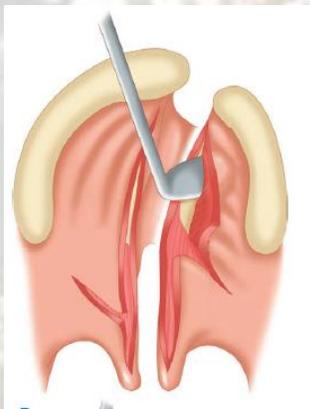
veloplastia intravelar

Se libera el borde posterior del paladar duro en la línea media y se disecciona de inserciones anormales con la aponeurosis del músculo tensor del velo del paladar y con el constrictor superior en dirección externa. Después de completar la liberación, el músculo elevador del paladar se une en la línea media con la reconstrucción del cabestrillo del músculo elevador que suspende el velo del paladar de la base del cráneo y participa en la suficiencia velofaríngea.

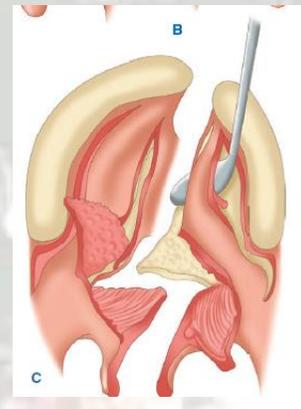
Los autores prefieren una técnica de zeta-plastia de oposición doble del paladar blando o la reconstrucción del velo del paladar conocida como palatoplastia de Furlow. El procedimiento utiliza cuatro colgajos triangulares, dos vocales y dos nasales, en el cual los colgajos de base posterior contienen los músculos elevadores del paladar liberados. La zeta-plastia alarga el paladar blando, evita la cicatrización longitudinal de una reparación en línea recta y produce el efecto de una faringoplastia secundaria al estrechar la región velofaríngea.



Marcas para una palatoplastia de Furlow con zeta-plastia de doble oposición.



Elevación de los colgajos bucales en la palatoplastia de Furlow.



Disección completa de la palatoplastia de Furlow

El tratamiento de la fístula palatina es en particular difícil, porque las tasas de recurrencia son cercanas a 96%. La segunda complicación más común de la palatoplastia es la corrección incompleta del habla y el desarrollo de VPI posoperatoria. Las publicaciones médicas reportan VPI posoperatoria que varía de 10 a 40%. Algunas de las mejores tasas de suficiencia velofaríngea se han reportado con la técnica de palatoplastia con zeta-plastias de doble oposición de Furlow.