

Etiología y necesidades pediátricas del paciente con labio paladar y fisurado

Martha Jaimes Reuther¹

Introducción

La estadística respecto a la incidencia y prevalencia de labio y paladar fisurado varía mucho de país en país. La frecuencia mundial es de uno por cada 1200 nacidos vivos. En el Perú uno de 500 recién nacidos tiene algún tipo de fisura, 21% tienen solo labio, 33% tienen fisura de paladar, 46% tienen ambos⁽³⁾. En relación a la predilección por el género la proporción es de 1:2 entre género masculino y femenino⁽²⁾. En nuestro país se dice que uno de cada 10 niños que nacen con este problema no llega a cumplir el año de edad⁽³⁾, ya sea porque no llegó a realizarse la cirugía a tiempo o porque tuvo algún problema asociado (nutricional o malformación severa). El gran problema de nuestro país es que esta patología está asociado con la pobreza. Aproximadamente un 7% de las fisuras con o sin compromiso de paladar se asocia a un síndrome genético conocido. La asociación con malformaciones, es mayor en la fisura labio palatina que en la de labio aislada (25% versus 10%) y aún mayor con la fisura palatina aislada (46%). Las alteraciones cromosómicas son más frecuentes cuando hay malformaciones asociadas (18% versus 1,6%). El lado más afectado tanto en fisura labial como en fisura palatina es el lado izquierdo, esto se debe a un menor aporte vascular embrionario de la hemicara izquierda^(4,5). Las fisuras labiales no sindrómicas son las más comunes. Son esporádicas. Pero, también se ha visto formas familiares dominantes (padre o madre/ hijo o hija) o autosómico recesivos (dos hermanos afectados, padres sanos).

Embriología del labio y paladar fisurado

Para hablar sobre la etiología de este problema debemos hablar un poco sobre embriología, la patogenia ocurre desde la cuarta semana de gestación cuando se produce la formación de la prominencia frontonasal, los procesos maxilares y los mandibulares, como también la formación de las placodas nasales. Al final de la sexta semana de gestación se fusionan el proceso medial con los procesos maxilares dando origen al labio superior y al paladar primario. En la sexta semana se produce la formación de las placas palatinas, inicialmente verticales y luego en la séptima semana de gestación estas se horizontalizan gracias al descenso de la lengua, fusionándose en la línea media, originando el paladar secundario que se une entonces al septum nasal y al paladar primario. A pesar de conocer la embriología no hay una conclusión definitiva acerca de la etiología del labio y paladar fisurado.

El problema es multifactorial y se puede dividir en dos grupos:

1. *Intrínseco*: por herencia monogenética con los siguientes patrones de transmisión: autosómica dominante, autosómica recesiva, recesiva ligada a X, dominante ligada a Y; por herencia poligenética o multifactorial o por aberraciones cromosómicas. Por ejemplo cualquier padre puede pasar a un hijo uno o dos genes menores que causan fisura labial y palatina y actúan por acción adictiva, a esto se llama predisposición genética con factores ambientales desconocidos. Un padre con fisura tiene de 4 a 6 veces más posibilidades de tener un hijo con fisura⁽⁶⁻¹⁰⁾.

Un hijo que nace con fisura, pero no tiene ningún padre con esta, tiene dos a 8 más posibilidades de tener un hermano con fisura. Si los padres y los primeros hijos tienen fisuras, aumenta el riesgo de fisuras en hermanos biológicos y futuros hijos del 15 a 20%.

2. *Extrínseco*: dentro de los factores extrínsecos se encuentran los trastornos nutricionales (deficiencia de ácido fólico), radiaciones, fármacos (diazepam, fenitoína), alcohol, drogas, infecciones, diabetes materna. También, se habla de las interferencias mecánicas cuando la lengua se interpone entre los procesos palatinos y corresponde a una forma de obstrucción que propicia el desarrollo anormal de los procesos. Esto podría ser una causa de la formación del labio y paladar fisurado. Solo el 10% de casos de paladar fisurado están asociados a un síndrome. Entre ellos podemos mencionar: síndrome de Hallermann Streiff, síndrome de Cohen, síndrome de Van der Woude, síndrome de Apert, síndrome de Moebius, síndrome de Pierre Robin, síndrome de Treacher Collins, Displasia cleidocraneal, síndrome de Crouzon⁽¹¹⁾.

Lo más importante es que cuando el paciente nace debe ser derivado por el personal de salud que lo reciba a un centro de salud de mayor complejidad porque es básico el tema de la alimentación en estos niños. Estos niños en general, van a tener problemas con la lactancia porque la anatomía normal de la cavidad oral se ve alterada. Si el niño tiene solo una fisura labial no hay problema porque el niño se acomoda. Si el niño presenta una fisura labio palatina el problema es más complejo.

Lactancia en niños con fisura labial^(12,13)

Cuando el bebé se dispone a mamar puede lograr un sello hermético, ya que durante el agarre a pesar del defecto logra acoplarse bien al pecho materno y así extrae leche.

En ocasiones y dependiendo del defecto y su localización puede ser necesario que la madre se ayude con sus

¹Médico Pediatra Clínica Internacional, Miembro Sociedad Peruana de Pediatría, Miembro Voluntario de Operación Sonrisa.

dedos agarrando el pecho y tapando el defecto, para conseguirlo.

La mejor postura para alimentar al bebé suelen ser las posturas donde el bebé está erguido o semi erguido. Estas posturas permiten a las madres sostener el pecho y al bebé con más firmeza, además el bebé puede regular mejor la succión y la leche que ingiere.

Lactancia en niños con fisura palatina^(12,13)

Pueden necesitar biberones especiales y técnicas para alimentarse adecuadamente, ya que no siempre es posible amamantarlos porque la cavidad oral del bebé y la cavidad nasal están unidas, lo que no permite que el bebé consiga realizar un vacío intraoral correcto.

En segundo lugar, es posible que el bebé carezca del reflejo de succión. El reflejo de succión se pone en funcionamiento cuando es estimulado el punto de succión que se encuentra en el paladar del bebé. Entonces, existen algunas tetinas especiales para estos casos como la tetina en forma de pico de pato.

Hemoglobina, peso y edad

Y otros puntos importantes antes que el niño pase cirugía son el nivel de hemoglobina, peso y edad. Generalmente, se toma en cuenta la regla del 10 que significa 10 de hemoglobina 10 libras y 10 semanas de vida del nacido para las cirugías⁽¹⁾.

Los valores de hemoglobina: 10gr/dl. En el caso del manejo de la anemia: hierro polimaltosado 5mg/kg/día por 3 a 6 meses.

Peso necesario: 5kg
Edad: labio fisurado: 3 a 6 meses
Paladar fisurado: 9 a 12 meses

Evaluación otorrinolaringológica

Los bebés, fisuras palatinas son especialmente susceptibles de contraer enfermedades del oído medio. La evaluación de oído se debe hacer entre los tres a seis meses de vida. Las infecciones recurrentes pueden producir hipoacusia a largo plazo⁽¹⁾.

Uso de antibióticos

Un estudio realizado en Chile, mostró que los niños con fisura de labio y/o paladar, previo a la cirugía primaria, son portadores, en su mayoría de *S. aureus*, situación a considerar para la profilaxis y/o tratamiento. El uso de antibióticos es controversial⁽¹⁾.

Trabajo del pediatra durante una campaña

El pediatra está presente durante la evaluación de pacientes en el pre-quirúrgico, su función es descartar la presencia de síndromes asociados o de enfermedades subyacentes que pongan en riesgo la vida del paciente durante la cirugía.

Durante el post quirúrgico inmediato el paciente es evaluado por un pediatra intensivista. Una vez que el paciente pasa a piso es evaluado nuevamente por un pediatra en piso, quien lo acompañará y le dará sus indicaciones de alta.

Referencias bibliográficas

1. **Guía clínica de Fisura labiopalatina**, Ministerio de Salud, Santiago de Chile, 2009.
2. **Prevalencia de fisura labiopalatina e indicadores de riesgo:** Estudio de la población atendida en el Hospital Clínico Félix Bulnes de Santiago de Chile, Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial, Barcelona 2008;30(1).
3. **Vyas R.** Unilateral Cleft Lip Repair. Clin Plastic Surg 2014;41:165-177.
4. **Leslie EJ, Marazita ML.** Genetics of cleft lip and cleft palate. AmJ Med Genet Part C Semin Med Genet 2013;163C:246-258.
5. **Chavarriga Rosero J, González Caicedo MX.** Prevalencia de labio y paladar hendido: aspectos generales que se deben conocer. Revisión bibliográfica. Revista Nacional de Odontología. 2010;6(11):70-81.
6. **Puertas N, Seijas P.** Epidemiología de hendiduras labiopalatinas en (AVAIPACF). Acta Odontol Venez 1992;30(1,2):63-67.
7. **Lastra Lastra A, Sánchez Hernández J, Jiménez Balderas EA.** Labio y paladar hendido asociado a meclizina [carta]. Ginec Obstetricia Mex 1996;64(11):485.
8. **García de Alba JE, Cabrera Rojas H, Angulo Castellanos E, et al.** Malformaciones congénitas en 75 de 788 nacimientos consecutivos en cuatro hospitales de Avadalijain, México. Perinatol Reprod Hum 1994;8(2):91-100.
9. **Loffredo L, Louza JM, Yunes J, Freitas JA.** Fisuras labiopalatais: estudio caso controle. Rev Saúdes Rústica 1994;28(3):213-217.
10. **Dou Ason N, García Robes Gener M, Turro Piti A, Regalado García MA.** Análisis de algunos factores etiológicos de las fisuras de labio y paladar. Rev Cubana Estomatol 1990;27(1):87-93.
11. **Isaza y col.** Anomalías y Síndromes asociados con labio y/o paladar hendido Colombia Médica, 1991(22);2.
12. **Lactancia materna, labio leporino y fisura palatina**, albalactanciamaterna.org. Disponible en: <http://albalactanciamaterna.org/lactancia/tema-5-situaciones-especiales/lactancia-materna-labio-leporino-y-fisura-palatina/> Accesado: 2/03/2018
13. **González F. Ramos K. Funes C. Gómez MdR.** Lactancia Materna en niños con FLAP. Universidad de Cartagena Facultad de Odontología Cartagena de Indias DTY C, 2014.