

MANEJO SIN FISURAS...



Sara Stefanova Ileva (Rotatorio Pediatría)
Tutora: Dra. Dulce Montoro (Neonatología)

Servicio de Pediatría, HGUA

CASO CLÍNICO

Motivo ingreso

RNT (AEG) ingresa por sospecha atresia de esófago y hendidura labiopalatina.

Antecedentes familiares

- Madre, abuela materna: **asma**
- Hermana: RNPT 32 SG

Antecedentes obstétricos

Ecografías prenatales:

- Labio leporino con fisura palatina
- Cámara gástrica de pequeño tamaño
- **Polihidramnios**

Genética prenatal (amniocentesis): normal, cariotipo 46XY y array

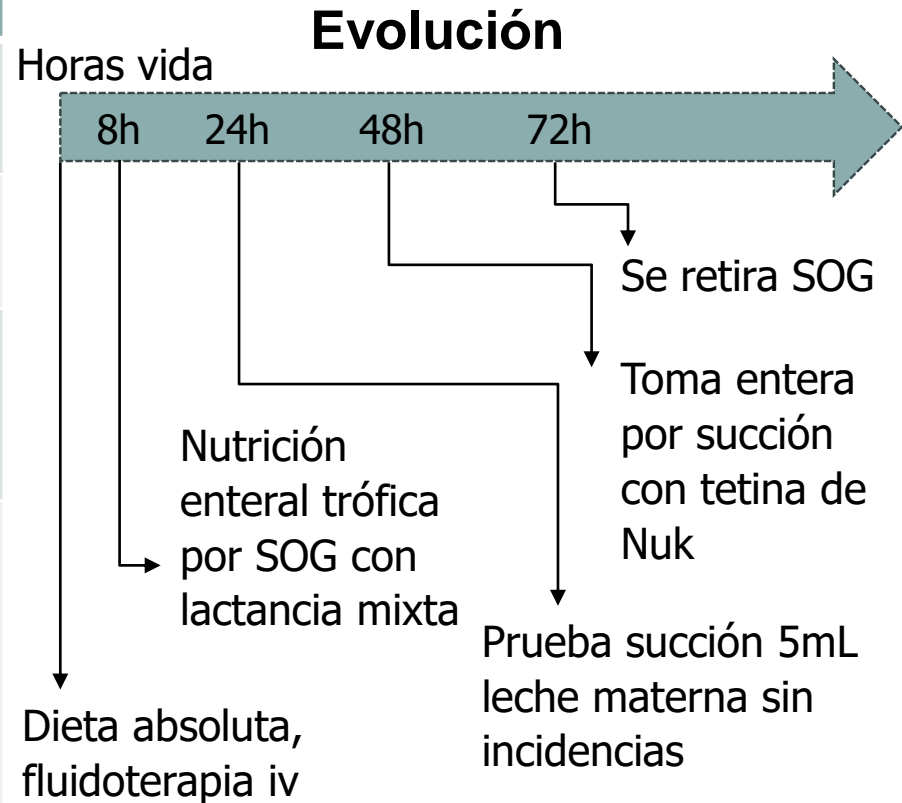
Antecedentes perinatales

RNT 37+4
AEG (3550g)
RCP: VPPI

Exploración física

- Constantes normales
- **Labio leporino completo (labio superior derecho a nariz). Fisura palatina completa derecha (paladar duro y blando)**
- Resto de la exploración normal (no soplos, no malformaciones urogenitales, no polidactilias ni rasgos dismórficos)

PRUEBA	RESULTADO
Rx tórax (SOG)	Normal. <u>Se descarta atresia esofágica</u>
Ecografía cerebral	Normal. <u>Se descartan defectos línea media</u>
Ecografía abdominal	Normal. <u>Se descartan malformaciones urinarias</u>
Ecografía cardíaca	- Foramen oval permeable - Aceleración funcional de flujo en rama pulmonar izquierda
Fondo de ojo	Normal. <u>Se descarta coloboma</u>
Cribado auditivo (Potenciales automáticos)	Normales. <u>Se descarta hipoacusia neurosensorial</u>



Tratamiento

- LM (tetina especial Nuk)
- Control evolutivo por servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital de la Fe para corregir la fisura palatina

¿QUÉ ES LABIO LEPORINO?

- Fallo de fusión de en la línea media de los procesos maxilares
- Malformación cráneo-facial más común en RN (1/700)

EMBRIOLOGÍA

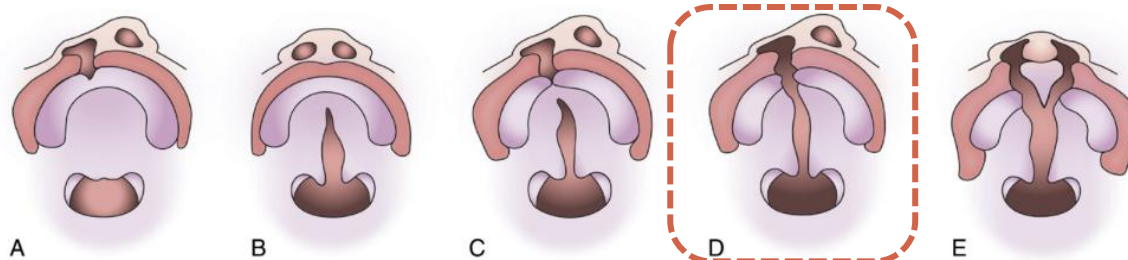
LABIO LEPORINO	FISURA PALATINA
Fusión procesos mesodérmicos nasal lateral, nasal mediano y maxilar (5 SG)	Fusión procesos palatinos en línea media (8 SG)

ETIOLOGÍA

NO SINDRÓMICA (70%)	SINDRÓMICA (20%)
> Varones	> Mujeres
Unilateral 75%	Asocia anomalías
Leve hipertelorismo 7%	-Cardiológicas
Herencia multifactorial no mendeliana	-Extremidades
	-Atresia de ano
	-Hidronefrosis

- **Síndrome de Van der Woude**
- Síndrome de Stickler
- **Síndrome de DiGeorge**
- Síndrome oro-facial-digital (Tipo 1)
- Síndrome Treacher Collins

TIPOS HENDIDURAS OROFACIALES



FACTORES DE RIESGO

TABAQUISMO

ALCOHOL

PREDISPOSICIÓN GENÉTICA
(GEN SATB2, SHH)

EDAD MATERNA >35 AÑOS

DIABETES

OBESIDAD MATERNA

ASMA

REPRODUCCIÓN
ASISTIDA

INFECCIÓN GRIPE
1ER TRIMESTRE

DEFICIENCIA
FOLATO

METOTREXATO

FENITOÍNA

VALPROATO

A	S	M	A	V	C	D	F	E	R	T	V	Y	H
S	V	A	L	P	R	O	A	T	O	D	D	S	A
F	E	N	I	T	O	I	N	A	X	C	D	C	B
S	D	J	E	A	D	E	R	T	Y	U	I	R	E
D	I	G	E	O	R	G	E	S	F	G	H	H	R
V	A	N	D	E	R	W	O	U	D	E	G	B	M
N	B	K	Q	S	V	C	Y	U	I	O	P	M	A
F	E	L	E	D	A	L	C	O	H	O	L	P	N
G	T	Ñ	Y	B	G	D	F	S	A	T	B	2	T
H	E	P	A	G	H	C	X	C	V	N	M	U	Y
J	S	T	I	F	J	S	D	F	G	H	J	K	U
P	O	L	I	H	I	D	R	A	M	N	I	O	S

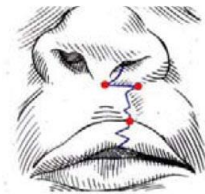
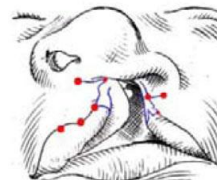
A	S	M	A	V	C	D	F	E	R	T	V	Y	H
S	V	A	L	P	R	O	A	T	O	D	D	S	A
F	E	N	I	T	O	I	N	A	X	C	D	C	B
S	D	J	E	A	D	E	R	T	Y	U	I	R	E
D	I	G	E	O	R	G	E	S	F	G	H	H	R
V	A	N	D	E	R	W	O	U	D	E	G	B	M
N	B	K	Q	S	V	C	Y	U	I	O	P	M	A
F	E	L	E	D	A	L	C	O	H	O	L	P	N
G	T	Ñ	Y	B	G	D	F	S	A	T	B	2	T
H	E	P	A	G	H	C	X	C	V	N	M	U	Y
J	S	T	I	F	J	S	D	F	G	H	J	K	U
P	O	L	I	H	I	D	R	A	M	N	I	O	S

MANEJO MULTIDISCIPLINAR

Ginecólogo	Detección prenatal
Pediatra	Diagnóstico al nacimiento y descarte de lesiones asociadas, valoración global y consejo para alimentación
Cirujano Maxilofacial	Reparación quirúrgica (a los 3 meses)
Otorrino-Laringólogo	Valoración otitis media recidivante y detección hipoacusia
Psicólogo	Desarrollo e inserción social
Logopeda	Ayuda para dificultades en habla y lenguaje (a los 18-36 meses)
Dentista	Revisiones periódicas (mayor susceptibilidad a caries)
Ortodontista	Ordenar y/o estimular crecimiento dientes

CRONOLOGÍA

Prenatal	Detección hendidura por ecografía, Consejo genético
0-3 meses	Moldeador nasopalveolar prequirúrgico
3-6 meses	Reparación quirúrgica primaria
9-18 meses	Reparación paladar blando y duro
5 años	Rinoplastia y revisión del labio
8-12 años	Autoinjerto de cresta ilíaca/rhBMP2
>16 años	Osteogénesis por distracción y cirugía ortognática Rinoplastia secundaria Corrección de deformidades residuales en labio



CIRUGÍA



MOLDEADOR

¿CÓMO SE REALIZAN LAS TOMAS? POSICIONES AMAMANTAMIENTO

1. Posición semi erguida
2. Dirigir la punta de la tetina hacia la mejilla del lado no fisurado y no directamente hacia la garganta. Se utilizan tetinas especiales: Nuk (1), Medela (2) o Mead Johnson (3). El bebé acomodará la tetina
3. La toma se realiza mediante el ordeño completo porque el lactante no puede hacer presión intraoral negativa

1



2



3



1. Caballito
2. Balón de rugby con cierta inclinación del tronco (hombros más elevados que el abdomen)



CABALLITO



RUGBY

APOYO PARA PADRES



CONCLUSIONES

1. El labio leporino es la malformación craneofacial más común en el recién nacido
2. Se han identificado múltiples factores de riesgo
3. El manejo de la patología es multidisciplinar
4. Importancia del papel del pediatra para descartar malformaciones asociadas y ofrecer consejo para la alimentación

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilkins-Haug L. Etiology, prenatal diagnosis, obstetric management, and recurrence of cleft lip and/or palate. In: UpToDate, Shefner JM (Ed), UpToDate, Waltham, MA.
2. Huang Z, Wu J, Qiu Y, Lin J, Huang W, Ma X, et al. Association between gestational exposure and risk of orofacial clefts: a systematic review and meta-analysis. BMC Pregnancy Childbirth. 2023;23(1):829.
3. Wadde K, Chowdhar A, Venkatakrishnan L, Ghodake M, Sachdev SS, Chhapane A. Protocols in the management of cleft lip and palate: A systematic review. J Stomatol Oral and Maxillofac Surg. 2023;124(2):101338.
4. España-López AJ, Martínez-Plaza A, Fernández-Valadés R, Guerrero-López C, Cortés-Sánchez R, García Medina B. Tratamiento ortopédico con moldeador nasoalveolar prequirúrgico en la fisura labiopalatina unilateral. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac. 2012;34(4):166-71.