



Un manejo sin fisuras

Celia Rasero Bellmunt

Tutora: Dulce Montoro Cremades

Sección de Neonatología

ÍNDICE

1. Presentación del caso
2. Labio leporino y fisura palatina
 - a) Definición
 - b) Epidemiología
 - c) ¿Van siempre juntos?
 - d) Causas
 - e) Manifestaciones clínicas
 - f) Tratamiento
 - g) Asociaciones para padres
3. Conclusiones
4. Bibliografía

Presentación del caso

RNT 37+4 SG, AEG 3550 gr, que ingresa en UCIN procedente de quirófano de partos ante diagnóstico prenatal de **hendidura labio-palatina** y sospecha prenatal de atresia de esófago

Antecedentes familiares: madre asmática en tratamiento de rescate con salbutamol

Antecedentes personales: gestación controlada. En ecografías prenatales: *labio leporino con afectación palatina y sospecha de atresia esofágica con fístula traqueo-esofágica.*

Polihidramnios

Estudios genéticos prenatales (amniocentesis): normales

Presentación del caso

Período perinatal: cesárea electiva por cesárea previa

Nace varón con llanto espontáneo en campo y FC >100 LPM. Buen tono y coloración. Se seca y estimula, se aspiran secreciones. A los 5 minutos de vida precisa VPPI durante 1 min con FiO2 máxima de 30% por depresión del esfuerzo respiratorio y SatO2 en torno al 40-50% (en relación a glosoptosis), tras lo cual recupera el llanto y saturaciones sin O2 suplementario

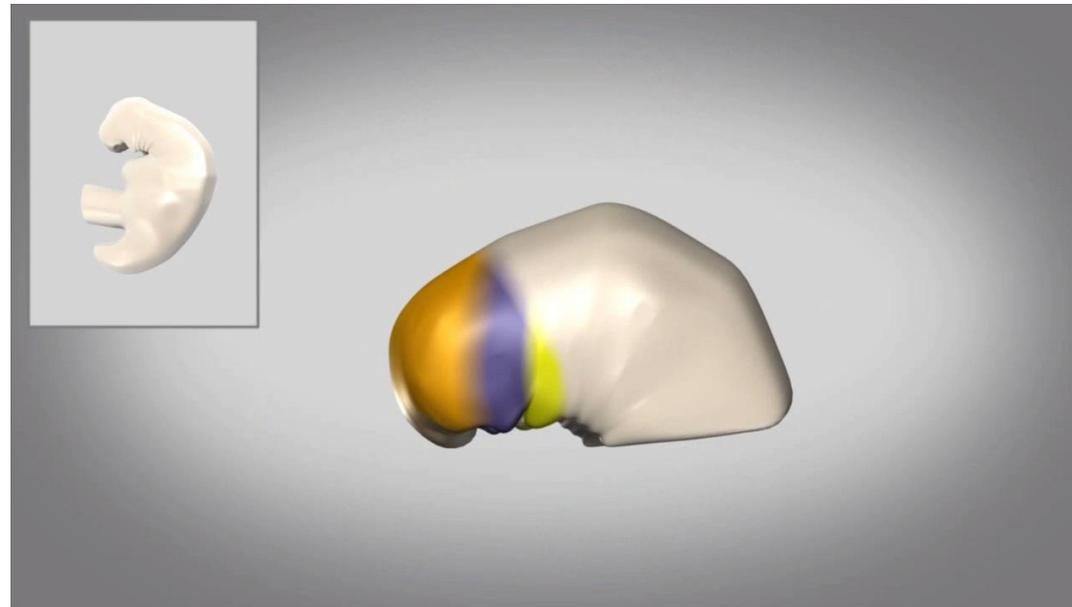
Se objetiva el **defecto labiopalatino completo unilateral**. Se puede progresar la sonda orogástrica y se comprueba borborigmo en estómago al introducir aire. Sube a UCI neonatal en incubadora en respiración



Labio leporino y fisura palatina

Definición

La **fisura labiopalatina** es el resultado de la ausencia de la fusión de las estructuras faciales que sucede entre la 5^º-10^º semana de gestación



Labio leporino y fisura palatina

Epidemiología

- La fisura labiopalatina es la **malformación orofacial más frecuente** en el recién nacido
- Constituye el **15% de todas las malformaciones**
- La frecuencia por sexos es ligeramente más alta en el **varón**
- El **25-41.5%** de ellas presentan **malformaciones asociadas** (defectos faciales > esqueléticos > cardiopatías congénitas)

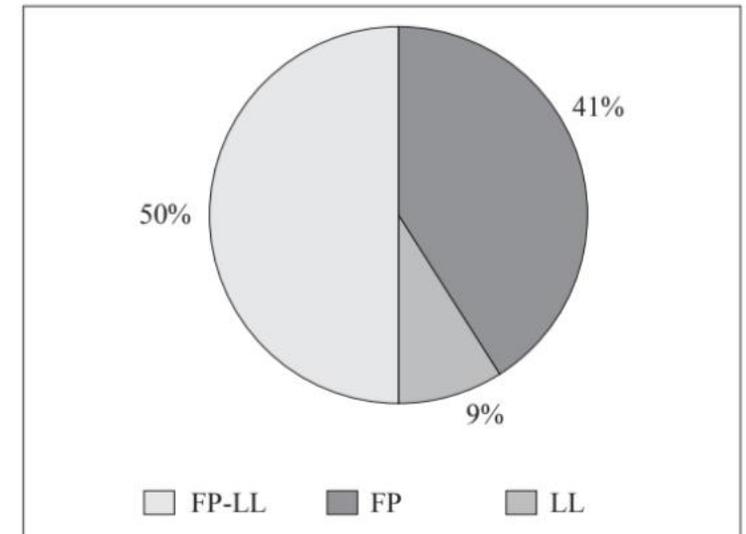


Figura 2. Número de malformaciones asociadas dentro de los diferentes tipos de fisuras; labio leporino, fisura palatina, labio leporino y fisura palatina asociadas.

Labio leporino y fisura palatina

¿Van siempre juntos?

- **Tres tipos:** labio leporino, fisura palatina o ambos

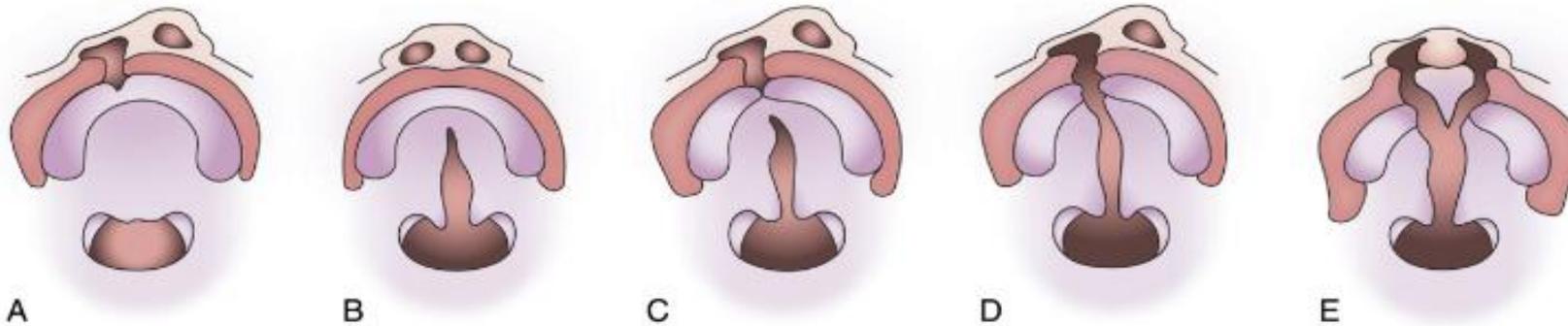


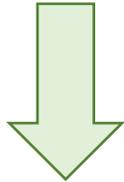
Figura 310-1 Hendiduras orofaciales no sindrómicas. **A**, Labio leporino y fisura de la apófisis alveolar. **B**, Paladar hendido. **C**, Labio leporino y fisura palatina unilaterales incompletos. **D**, Labio leporino y fisura palatina unilaterales completos. **E**, Labio leporino y fisura palatina bilaterales completos. (De Shaw WC: Orthodontics and occlusal management, Oxford, Inglaterra, 1993, Butterworth-Heinemann.)

- Incidencia del labio leporino (LL) con o sin fisura palatina (FP): 1/750 recién nacidos
- Incidencia de la fisura palatina: 1/2500 recién nacidos

Labio leporino y fisura palatina

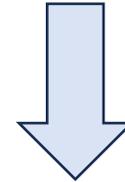
Causas

NO SINDRÓMICAS



Las más frecuentes

SINDRÓMICAS

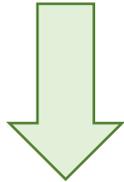


Un 30% de los casos en las LL+FP y un 50% de los casos en las FP

Labio leporino y fisura palatina

Causas

NO SINDRÓMICAS



Acontecimiento genéticamente complejo resultante de interacciones gen-gen y gen-ambiente

FACTORES GENÉTICOS

Intervienen genes que controlan patrones celulares, proliferación, comunicación extracelular y diferenciación

- **SATB2**: factor de transcripción
- **SHH**: también asociado con holo-prosencefalia
- **IRF6**: también asociado con el **síndrome de Van Der Woude**

FACTORES AMBIENTALES

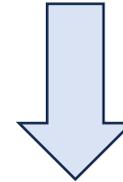
- Medicación
- Tabaco
- Déficit de ácido fólico
- Contaminación ambiental
- Obesidad
- Síndrome alcohólico-fetal
- Edad materna >35 años
- Infecciones
- Radiación
- Embriopatía diabética

Labio leporino y fisura palatina

Causas

- **Síndrome de Van der Woude:** autosómico dominante. El síndrome asociado a fisuras más frecuente. IRF6
- **Trisomía 13 y 18**
- **Síndrome de Stickler:** autosómico dominante, COL2A1, COL11A1, COL11A2
- **Deleción del cromosoma 22q11:** defectos palatinos >70%, incompetencia velofaríngea 90%
- **Síndrome oral-facial-digital tipo I**
- **Síndrome de Treacher Collins:** autosómico dominante, TCOF1, POLR1D

SINDRÓMICAS



Un 30% de los casos en las LL+FP y un 50% de los casos en las FP

Labio leporino y fisura palatina

Manifestaciones clínicas

Puede ser primaria o secundaria a la reparación quirúrgica del defecto (hasta en un 30%)

Dificultades en la alimentación

Trastornos fonación-audición

Problemas respiratorios

Secuelas estéticas

Secuelas psicológicas

Disfunción velofaríngea

Consecuencia del defecto en las estructuras dinámicas que trabajan controlando el esfínter velofaríngeo (formado por el paladar blando, las paredes laterales y posterior de la faringe)



Habla hipernasal

Incapacidad de silbar, soplar, inflar un globo...

Otitis medias con hipoacusia

Alteración muecas nasales y faciales

Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento

PEDIATRA

Estudia al niño, aconseja sobre alimentación, vigila desarrollo

LOGOPEDA

Ayuda dificultades lenguaje y el habla

CIRUGÍA MAXILOFACIAL

Tratamiento quirúrgico escalonado

CIRUGÍA PLÁSTICA

Reparar defectos estéticos

ORL

Seguimiento de la función auditiva y vigilancia de otitis

ODONTOPEDIATRA

Tratamiento defectos dentales y crecimiento maxilar (aparatos de expansión)

PSICÓLOGO

Ayuda al desarrollo del niño y la inserción social

Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento

Principal problema asociado: **dificultades en la alimentación**

- **¿Lactancia materna?** Tiene muchas ventajas y será el **método de elección**
- **Momento relajado y entrañable** para proporcionar al niño un sentimiento de seguridad
- Puede requerir mucho tiempo y energía por parte de la madre. La alimentación con biberón puede permitir en ciertos casos compartir la carga de trabajo entre ambos padres. La decisión de alimentar al niño con biberón o leche materna es de los padres

Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento

Principal problema asociado: **dificultades en la alimentación**

- **Dificultad mecánica en la succión:** pasará más tiempo que el promedio para conseguir una buena ingesta, quizás tenga problemas a la hora de coger el pezón
- Es fácil que los niños fisurados **traguén más aire de lo habitual** con la ingestión de leche lo que favorece la regurgitación y la aparición de cólicos. Se ha de tener paciencia y dedicar algo más de tiempo de lo normal en la alimentación. Conviene hacer paradas cada 5 minutos y facilitar la expulsión de aire ingerido incorporando al niño antes de reanudar la toma

Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento

Principal problema asociado: **dificultades en la alimentación**

POSICIONES DE AMAMANTAMIENTO

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



CABALLITO



RUGBY

Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento

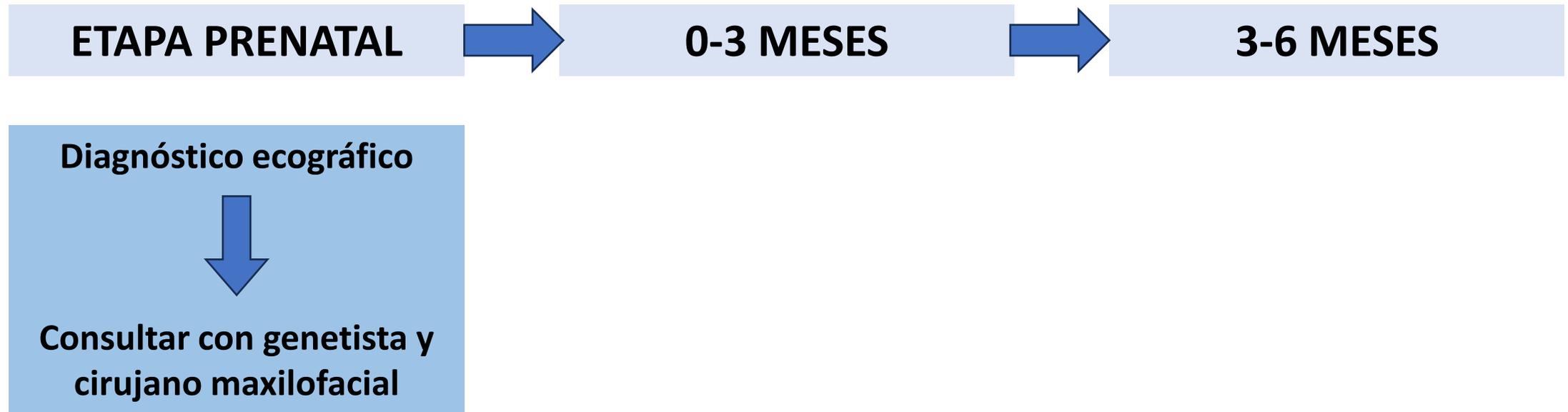
Principal problema asociado: **dificultades en la alimentación**

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



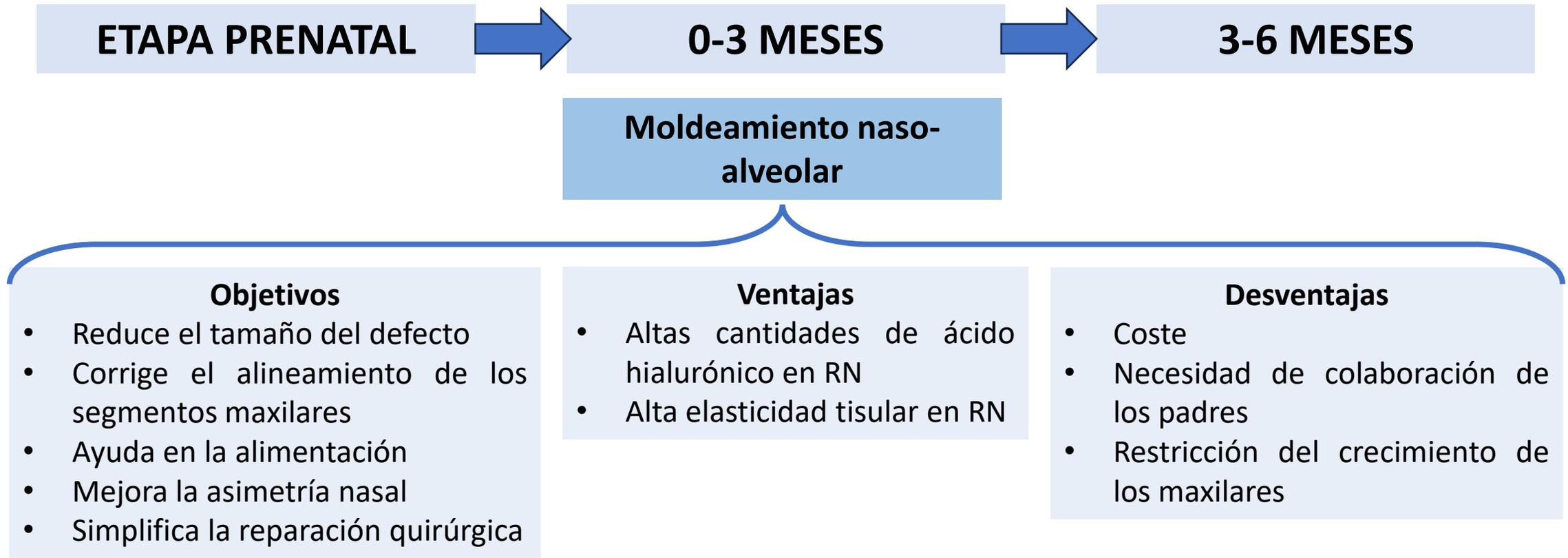
Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?



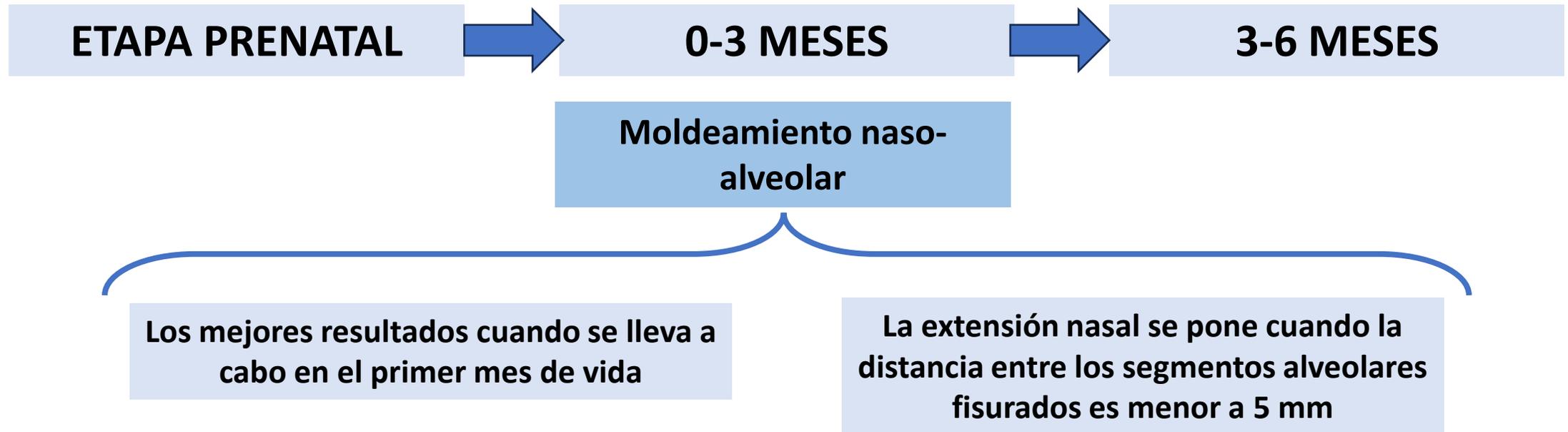
Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?



Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?



Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?

ETAPA PRENATAL

0-3 MESES

3-6 MESES

Moldeamiento naso-
alveolar



Figura 3 - Modelo de trabajo, realizado en yeso piedra.



Figura 4 - Moldeador nasoalveolar en acrílico con protección de silicona en las zonas de presión.

Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?

ETAPA PRENATAL

0-3 MESES

3-6 MESES

Moldeamiento naso-
alveolar



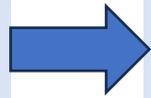
Figura 5 - Moldeador con extensión nasal.



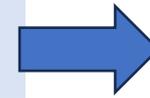
Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?

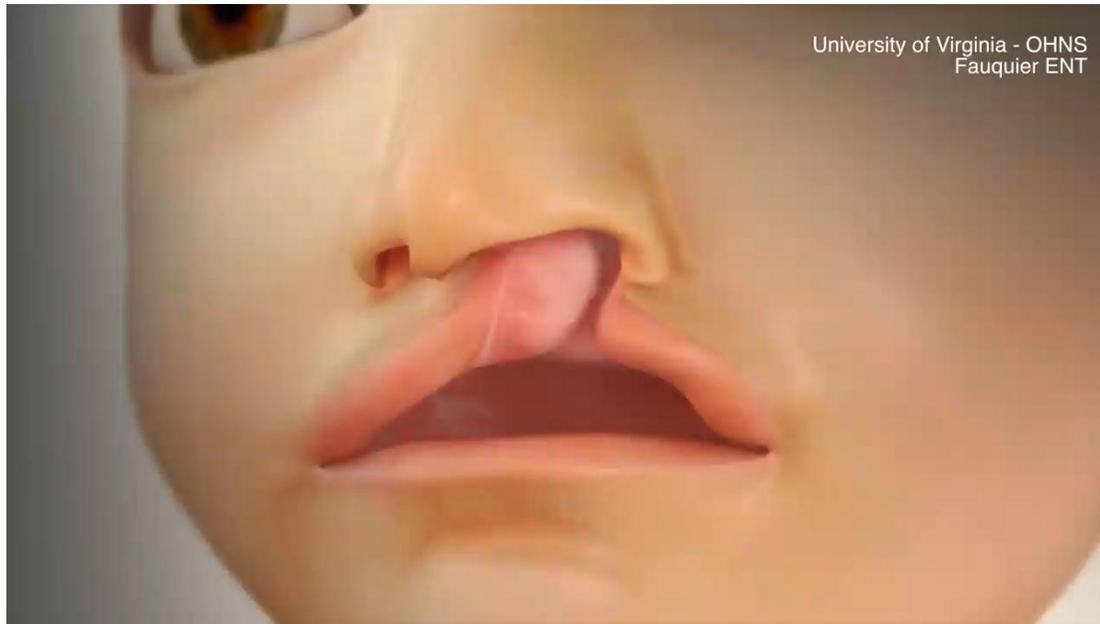
ETAPA PRENATAL



0-3 MESES



3-6 MESES

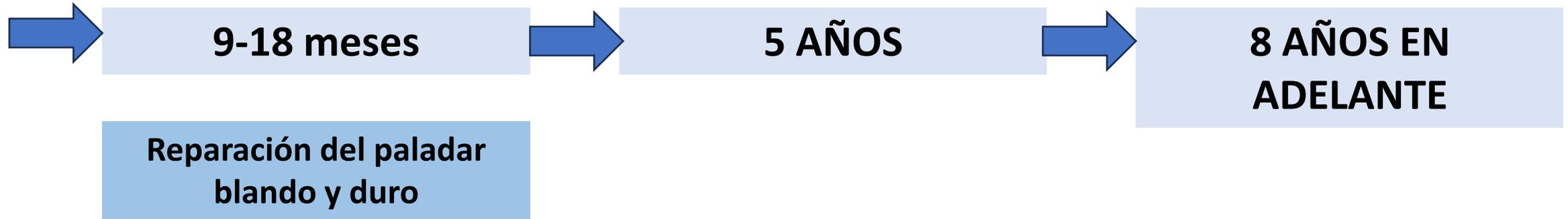


Primera cirugía reparadora del defecto labial y nasal (una vez alcanzados los 10 kg de peso)

Técnica más utilizada:
modificación de la técnica de Millard de rotación-avance

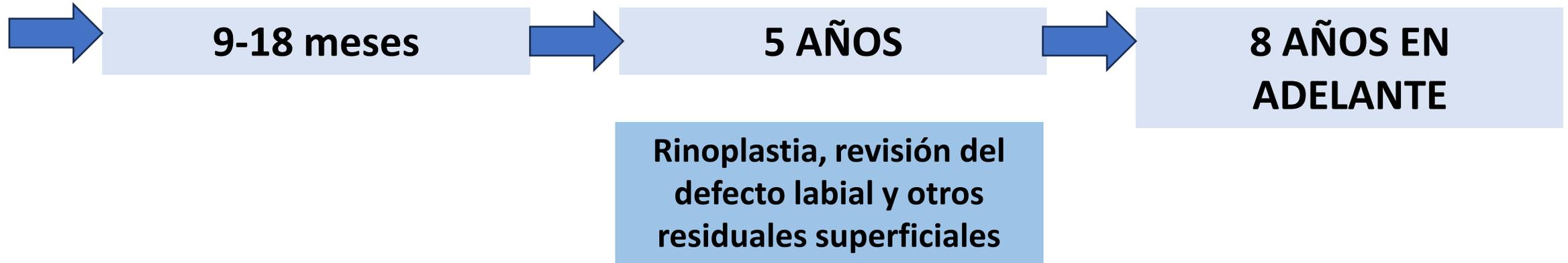
Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?



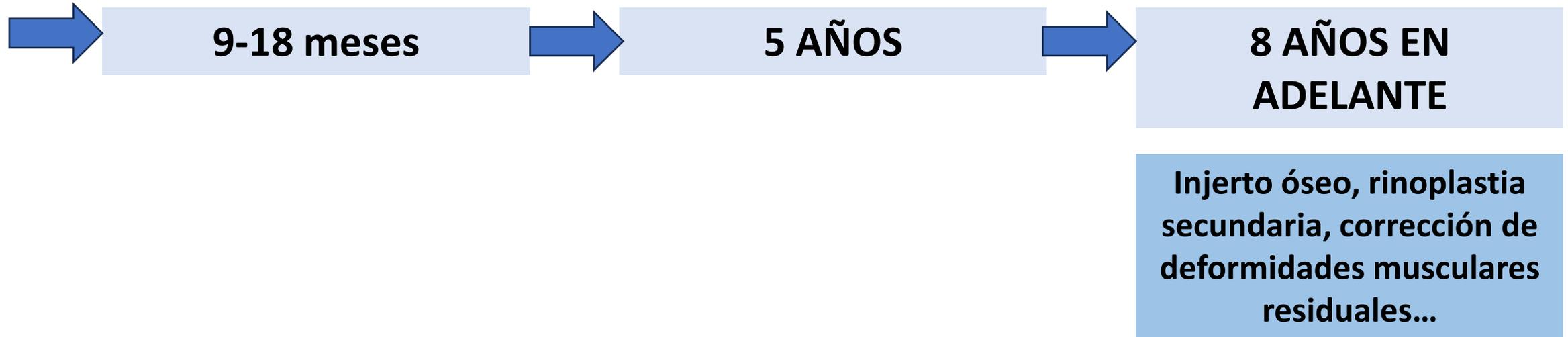
Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?



Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?



Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?

9-18 meses

5 AÑOS

8 AÑOS EN
ADELANTE

Injerto óseo, rinoplastia
secundaria, corrección de
deformidades musculares
residuales...

Injerto óseo: cresta ilíaca

Gold standard debido a sus propiedades
osteoconductoras, osteoinductoras y osteogénicas

Inconvenientes: mayor tiempo quirúrgico, morbilidad y
potenciales complicaciones

Labio leporino y fisura palatina

Tratamiento, ¿cómo se organizan?

9-18 meses

5 AÑOS

8 AÑOS EN
ADELANTE

Alternativa al injerto óseo: rhBMP2

Conjunto de proteínas endógenas que pertenecen a la familia de factor de crecimiento transformante beta (TGF- β)

Objetivo: inducir hueso, cartílago y tejido conectivo

Técnica: uso de matriz de esponja de colágeno

Resultados (experimentales): *mayor regeneración ósea y menor morbilidad del paciente*

Injerto óseo, rinoplastia secundaria, corrección de deformidades musculares residuales...

Labio leporino y fisura palatina

Asociaciones para padres



Family Resources

- 1 Introduction to Cleft Lip & Palate
- 2 Speech Samples
- 3 Feeding Your Baby
- 4 Preparing for Surgery
- 5 Your Baby's First Year



HOME ABOUT US FAMILIES HEALTH PROFESSIONALS PROJECTS CONTACTS



Labio leporino y fisura palatina

Conclusiones

- La fisura labiopalatina es la **malformación orofacial más frecuente** en el recién nacido
- En su etiopatogenia intervienen múltiples factores de riesgo que interaccionan con factores genéticos, hecho fundamental en el origen de esta malformación
- El manejo es **multidisciplinar**, siendo de especial importancia el papel del pediatra para descartar malformaciones asociadas y ofrecer consejo para la alimentación

Bibliografía

- Avsar TS, McLeod H, Jackson L. Health outcomes of smoking during pregnancy and the postpartum period: an umbrella review. *Pregnancy and Childbirth*. 2021; 21:254.
- Wadde K, Chowdhar A, Venkatakrishnan L, Ghodake M, Sachdev SS, Chhapane A. Protocols in the management of cleft lip and palate: A systematic review. *Journal of Stomatology oral and Maxillofacial Surgery*. 2023; 124(2):101338.
- Jadcherla AR. Neonatal oral feeding difficulties due to sucking and swallowing disorders. UpToDate [Internet] [consultado: 28 Enero 2024]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/neonatal-oral-feeding-difficulties-due-to-sucking-and-swallowing-disorders>

Bibliografía

- Kapadia H, Olson D, Tse R, Susarla SM. Nasoalveolar Molding for Unilateral and Bilateral Cleft Lip Repair. *Oral Maxillofacial Surg Clin N Am.* 2020(32): 197–204.
- 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 Cir Oral Maxilofac.* 2012;34(4):166–171.
- Huang Z et al. Association between gestational exposure and risk of orofacial clefts: a systematic review and meta-analysis. *al. BMC Pregnancy and Childbirth.* 2023;23:829.

Bibliografía

- Wilkins-Haug L. Etiology, prenatal diagnosis, obstetric management, and recurrence of cleft lip and/or palate. UpToDate [Internet] [consultado: 28 Enero 2024]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/etiology-prenatal-diagnosis-obstetric-management-and-recurrence-of-cleft-lip-and-or-palate?search=Etiology,%20prenatal%20diagnosis,%20obstetric%20management,%20and%20recurrence%20of%20cleft%20lip%20and%20or%20palate.%20&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

Un manejo sin fisuras

Celia Rasero Bellmunt
celiarasero68@gmail.com

