

Actualización en la rehabilitación integral de las fisuras labiopalatinas

*Ezpain-sabaien
arrailaduraren
errehabilitazio integralaren
eguneratzea*

G. González Landa*,
I. Sánchez-Ruiz Fernández**

*Servicio de Cirugía Infantil Hospital de Cruces, **Facultad de Odontología de Leioa UPV.

Correspondencia: G. González Landa. Cirugía Infantil. Hospital de Cruces. Baracaldo (Bizkaia). Email: ggonzalez@hcru.osakidetza.net

INTRODUCCIÓN

El tratamiento del niño con fisura labio palatina requiere de la participación escalonada de múltiples especialistas, este enfoque multidisciplinar es importante para lograr los objetivos finales en la rehabilitación de estos pacientes.

Es preciso compartir conocimientos y estrategias terapéuticas para planificar adecuadamente la terapia, aunque por desgracia todavía no exista evidencia científica sobre cual es la mejor propuesta, ya sea en técnicas, edades y/o secuencia de tratamientos.

EMBRIOLOGÍA

Embriológicamente la fisura labio palatina es el resultado de la no unión entre el proceso fronto-nasal y los procesos maxilares, el labio superior se fusiona entre la 6ª-8ª semana postgestación en la que se forma el labio y el paladar anterior o primario.

El paladar secundario (duro y blando) se une entre la 8ª-10ª semana, cualquier interferencia en esta fase da lugar a la fisura palatina, donde el descenso de la lengua juega un papel importante.

Una fisura facial es la consecuencia de la ausencia de unión de las estructuras que normalmente terminan fusionadas al final del estadio embrionario. Las fisuras faciales más frecuentes se dan a nivel del labio superior y del paladar^(1,2).

INCIDENCIA, ETIOLOGÍA Y CONSEJO PEDIÁTRICO

La incidencia global de fisuras labiopalatinas y palatinas es aproximadamente 1 caso por cada 600 nacidos vivos. La fisura labiopalatina y la fisura palatina aislada son dos entidades diferenciadas en su etiología,

herencia y frecuencia (más casos genéticos y síndromes en las fisuras palatinas).

Existe controversia sobre las causas de las fisuras labio palatinas, las más aceptadas admiten que se trata de una malformación de etiología multifactorial en la que a la participación de múltiples factores mutantes menores se añaden otros medioambientales, tales como las deficiencias de folatos, trastornos del metabolismo del ácido fólico, factores nutricionales, exposición a tóxicos, teratógenos y drogas.

También hay que tener en cuenta como causa de fisura agentes teratogénicos tales como drogas anticonvulsivantes, medicaciones contra el acné, drogas psicoactivas, alcohol, tabaco, cocaína, virus etc.

Aunque la mayor parte de los fisurados son por lo demás niños normales, en los últimos años se describen cada vez con más frecuencia casos con patrones malformativos reconocidos de origen genético, siendo importante la descripción de las malformaciones asociadas tanto mayores como menores, representando actualmente los casos genéticos con múltiples anomalías entre el 10 y el 50% de las fisuras.

La búsqueda de un posible síndrome es importante, ya que muchas veces estos conllevan un pronóstico determinado del afectado, con posible asociación con retraso físico y/o mental, cardiológico u otras malformaciones concomitantes, importantes a la hora de establecer el consejo de posibles casos en la descendencia.

Para dilucidar la controversia sobre la etiología se ha iniciado un estudio europeo denominado EUROCRAN en el que uno de los objetivos es el papel de la interacción genético-medioambiental y del estilo de vida en la etiología de las fisuras orofaciales, se trata de una colaboración multicéntrica donde se anima a la participación conjunta entre clínicos y científicos⁽³⁾.

Ante el nacimiento de un hijo con una fisura facial los padres se plantean la pre-

TABLA I. CLASIFICACIÓN DE FISURAS DE PALADAR (MODIFICADA DE ACPA, 1962)

-
1. Fisura de paladar primario:
 - A. Fisura labial
Unilateral, bilateral, media
 - B. Fisura del alvéolo dental
 2. Fisura de paladar secundario:
 - A. Duro
 - B. Blando
-

gunta, ¿qué problemas va a tener nuestro hijo? A la respuesta sobre los resultados de los tratamientos conviene también señalar el posible impacto en el desarrollo, la capacidad cognitiva y las secuelas psicosociales. Otra pregunta suele ser, ¿cuáles son las probabilidades de tener otro hijo con el mismo defecto? Para contestar a esta pregunta tenemos que tomar en consideración la causa de la malformación y realizar la predicción sobre la base del consejo genético por un dismorfólogo y/o genetista para confirmar la posible naturaleza hereditaria de esta malformación, con un estudio del árbol genealógico complementado con el test genéticos y el patrón malformativo asociado.

Conviene recordar el posible efecto protector o preventivo de la administración de ácido fólico preconcepcional y durante las críticas 10 primeras semanas postgestación.

CLASIFICACIÓN DE LAS FISURAS LABIALES Y PALATINAS

Existen múltiples clasificaciones de las fisuras labiopalatinas, las más aceptadas se basan en criterios embriológicos en las cuales se considera un paladar primario y uno secundario. El paladar primario incluye el labio, el suelo nasal, el alvéolo y el paladar anterior hasta el orificio palatino anterior. El paladar secundario abarca desde el orificio palatino anterior hacia atrás hasta la úvula, a su vez es dividido en paladar óseo

y velo del paladar. El grado de afectación (expresividad) es variable con formas completas, parciales e incluso vestigiales. La clasificación propuesta por Harkins está recogida en la tabla I.

Definimos como *fisura labiopalatina completa unilateral*, aquella en que la fisura afecta a todo el labio y el suelo nasal, en la que, además, existe una separación entre la premaxila y la maxila y hay una fisura del paladar que incluye desde el alvéolo hasta la úvula, asociándose a una dismorfia nasal con mal posición del cartílago alar.

Kernahan (1990) ha descrito una manera simbólica gráfica de representar la clasificación de las fisuras⁽⁴⁾.

TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINAR

El tratamiento del paciente con fisura labio palatina y otras malformaciones craneofaciales debe hacerse en equipo con la participación de múltiples especialistas que trabajen coordinadamente en la evaluación y tratamiento de los problemas del fisurado. Es importante la información precoz a los padres de las expectativas y tratamientos que va a requerir su hijo. El concepto de equipo permite que los profesionales de cada especialidad puedan ejercer individualmente sus conocimientos, y al mismo tiempo compartan experiencias enriquecedoras para el resto de profesionales, orientadas en el bien del paciente y no exclusivamente con un enfoque de su respectiva especialidad⁽⁵⁻⁷⁾.

El mínimo de especialistas requeridos por la *American Cleft Palate Association* (ACPA) y el Eurocleft se compone de: cirujano, ortodoncista y logopeda. Se recomienda la presencia en el equipo de ORL, cirujano maxilofacial, pediatra, odontopediatra, genetista/dismorfólogo, psicólogo etc.^(5,8).

Se han desarrollado estándares de calidad en EE.UU. y en Europa (Eurocleft) des-

tacando: la necesidad del equipo, una formación específica, casuística suficiente por encima de 30 casos nuevos anuales, la cobertura de todos los gastos y el control de resultados^(3,5,7,8).

En España existen deficiencias en la composición y operatividad de los equipos, es reciente creación de la Sociedad Española de Fisuras Faciales y de la Asociación Española de padres de fisurados, a nivel europeo las asociaciones para promover estándares de tratamiento e investigación son EUROCRAN y EUROCLEFT^(3,8).

La presencia de una fisura palatina provoca alteraciones en los órganos orofaciales que dan lugar a diferentes disfunciones de etiología multifactorial, cuyo tratamiento depende de un diagnóstico correcto. Estas disfunciones comprometen aspectos generales (respiración, postura y tono muscular general), así como otros más específicos tanto del habla como del sistema estomatognático, logopédico y ortodóncico⁽⁹⁻¹²⁾.

Es importante conocer las interacciones de cada disciplina, por ejemplo, el pediatra tratará e identificar posibles síndromes, promover una educación correcta de los hábitos alimentarios, tendrá nociones de alteraciones articulatorias, de los hábitos orofaciales y de la oclusión maxilo-dental. El logopeda que trata un niño por errores articulatorios en presencia de hipoplasia maxilar y fisura alveolar debe saber los fundamentos del crecimiento facial y las opciones terapéuticas ortodóncicas y/o quirúrgicas; del mismo modo. El ortodoncista conocerá cual es el plan de tratamiento logopédico y las posibles interferencias que su tratamiento puede ocasionar en el habla.

Las alteraciones estructurales de una fisura labiopalatina son variables dependiendo del estadio del tratamiento y de la edad del paciente, estando el maxilar hipoplásico, con un cierto grado de colapso que puede afectar a la posición que debe adoptar la lengua produciendo alteraciones de

la articulación del habla y/o trastornos deglutorios. De igual modo alteraciones funcionales linguales secundarias a insuficiencia velofaríngea, fístulas, alteraciones articulatorias o malos hábitos deglutorios, respiratorios o posturales son causa de alteraciones del crecimiento maxilar y/o mandibular, siendo fundamental establecer un diagnóstico/tratamiento correcto del factor causal primario⁽¹²⁻¹⁵⁾.

Más del 50% de los pacientes fisurados presentan una respiración oral, asociada en la mayor parte de los casos a una incorrecta postura corporal. La deglución es anormal en el 45% de los casos, es probable que el hábito deglutorio erróneo represente un factor más en la alteración del crecimiento facial que presentan estos pacientes. Una masticación precoz de alimentos sólidos promueve el inicio del control lingual necesario para otras funciones.

PAUTAS DE TRATAMIENTO

Las pautas de tratamiento actual son muy variadas, basta citar como ejemplo que de los 200 centros europeos adscritos a Eurocleft prácticamente todos ellos usan un protocolo de tratamiento diferente en técnica quirúrgica, secuencia de tratamiento, edad de intervenciones, uso de ortodoncia prequirúrgica etc.

En el momento actual esta en curso un estudio prospectivo de tratamiento del labio fisurado unilateral completo promovido por Eurocran.

En general la secuencia de tratamiento para el labio fisurado completo es:

- Cirugía del labio entre 1-3 meses de edad, con técnicas de colgajos de rotación-avanzamiento o de colgajo triangular.
- Cirugía de la fisura palatina entre los 6 meses y 1 año de edad, con estafilorrafia en uno o dos tiempos.

- Control logopédico y de hábitos desde el año de edad; valoración de la función velar a partir de los 3 años.
- Control ortodóncico, ortopedia prequirúrgica según experiencia de los centros y tratamiento hacia los 6 años con la erupción del primer molar definitivo.
- Control odontológico de sellado de caries.
- Cirugía de la fisura alveolar residual entre los 6-8 años en niñas y 8-10 años en niños.
- Tratamiento de secuelas variable, las que afectan a tejido óseo después del crecimiento, 14-16 en niñas y 16-18 en niños.
- Seguimiento de desarrollo facial hasta los 20 años

ESTUDIO DE LA FUNCIÓN VELOFARÍNGEA

La insuficiencia velofaríngea (IVF) se produce por defectos estructurales del velo, la faringe o ambas, dando lugar a un cuadro en el que se altera la resonancia por la pérdida de aire hacia la cavidad nasal, produciéndose con frecuencia un mecanismo articulatorio compensatorio de la lengua con posteriorización de fonemas anteriores y un mayor esfuerzo fonatorio, también se presenta una debilidad en la producción de consonantes, lo que en presencia de fístulas palatinas, alteraciones dentales y oclusales pueden empeorar el cuadro clínico⁽¹⁹⁾.

El diagnóstico clínico es fundamental y debe ser complementado con el diagnóstico instrumental⁽²⁰⁻²²⁾.

Las alteraciones del habla que puede presentar un fisurado son múltiples: sustituciones y/o errores articulatorios de las consonantes, retardo en la maduración del habla, alteración de la resonancia nasal (hiper e hiponasalización), emisión aérea nasal con distorsión del sonido, excesivo es-

fuerzo de cuerdas vocales (disfonía y/o nódulos), alteración y/o distorsión de los sonidos dentales por deficiencias oclusales y/o dentales, retardos en la recepción de los sonidos por hipoacusia, bajo volumen de la voz⁽²³⁻²⁶⁾.

La hipernasalidad (rinolalia aperta) es la característica más típica del habla del fisurado. La articulación de consonantes que requieren presión (explosivas, fricativas y africadas) es dificultosa en pacientes con IVF por la falta de sellado velofaríngeo.

Toda exploración debe contar con una consulta de ORL que incluya una evaluación audiológica y un examen otorrinolaringológico, la adenoidectomía esta contraindicada, en principio, en estos pacientes.

El estudio de una insuficiencia velofaríngea se complementa con la utilización de varias técnicas instrumentales ya sea por videofluoroscopia, nasofibroscopia, nasometría, acelerometría, estudios de flujo-presión, fototransducción, etc.^(21,24,29).

La nasofibroscopia es el método instrumental diagnóstico más utilizado para la toma de decisiones quirúrgicas en presencia de insuficiencia velofaríngea, con muy buena fiabilidad y como método para planificar el tipo de cirugía; aunque la insuficiencia velofaríngea debe ser corregida precozmente no siempre es posible afinar el diagnóstico por falta de colaboración del paciente. Su utilización se viene imponiendo dada su ventaja sobre la videofluoroscopia, por la ausencia de radiación y la visualización directa tanto del defecto como de los mecanismos compensatorios a nivel faríngeo y con las ventajas que ofrece su utilización para la rehabilitación por *biofeedback*. En nuestra experiencia la nasofibroscopia no está generalizada por debajo de los seis años de edad debido a la falta de colaboración de los niños^(19,22,24,29-31).

La rehabilitación logopédica velofaríngea trata de promover la respiración nasal abdominal, el control lingual y velar y la coordinación del cierre velar. Puede ser ne-

cesaria la realización de biofeedback velofaríngeo.

La corrección quirúrgica de la insuficiencia velofaríngea se hace cuando falla la rehabilitación logopédica y la planificación quirúrgica es en base a los hallazgos de nasofibroscopia, teniendo en cuenta la calidad y funcionalidad de los músculos del paladar, el tamaño del defecto, el tipo de cierre velofaríngeo y la movilidad de las paredes faríngeas. En general para defectos moderados con músculos palatinos en mal estado se recomienda repalatoplastia; para defectos severos la intervención, tipo de colgajo faríngeo se planea en función a los hallazgos de nasofibroscopia.

BIBLIOGRAFÍA

- Jones MC Facial clefting. Etiology and Developmental Pathogenesis. *Clin Plast Surg* 1993; **20**: 599-606.
- Shprintzen RJ, Goldberg R. En: Shprintzen RJ, Bardach J Eds: Cleft palate speech management. A multidisciplinary approach. St. Louis: Mosby-Year book; 1995. p. 16-43.
- Shaw B, Semb G, Nelson P, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B. The Eurocleft Project 1996-2000. Standards of care for cleft lip and palate in Europe. Amsterdam: IOS press. 2000.
- Kernahan DA. Clasificación de cleft lip and palate: En: Kernahan DA, Rosenstein SW eds. Cleft lip and palate a system of management. Baltimore: Williams & Wilkins; 1990. p. 13-9.
- Sánchez-Ruiz I, González Landa G, Pérez González V, Díez Rodríguez R, López Cedrún JL, Miró Viar J et al. Tratamiento integral de las fisuras labio palatinas. Organización de un equipo de tratamiento. *Cir Pediatr* 1999; **12**: 4-10.
- Nackashi JA, Dixon-Wood VL. The craniofacial team: Medical supervision and coordination. En: Bzoch K Ed., Communicative disorders related to cleft Lip and palate (3ª ed.) Boston: College-Hill Pub; 1989. p. 63-74.
- Shprintzen RJ, Bardach J Eds. Cleft palate speech management. A multidisciplinary approach. St. Louis: Mosby-Year book; 1995. p. 1-15.
- González Landa G, Sánchez-Ruiz I, Pérez González V, López Cedrún JL. Resultado de la encuesta sobre el tratamiento del fisurado labio-palatino en España. *Cir Ped* 1999; **12**: 122-6.
- Segovia ML. Interrelaciones entre la odontostomatología y la fonoaudiología: la deglución atípica. Buenos Aires: Editorial Pamamericana; 1977.
- Zambrana N, Dalva L. Logopedia y ortopedia maxilar en la rehabilitación orofacial. Barcelona: Masson; 1998.
- Le Blanc EM, Cisneros GJ. The dynamics of speech and orthodontic management in cleft Lip and palate. En: Shprintzen RJ, Bardach J Eds. "Cleft palate speech management. A multidisciplinary approach" St. Louis: Mosby-Year book; 1995. p. 305-26.
- González Landa G, Sánchez-Ruiz I, Pérez González V, Díez Rodríguez R, De Celis Vara R, Sánchez Fernández L. Interrelaciones entre ortodoncia y logopedia en el tratamiento de las fisuras palatinas. *Ortodoncia Española* 1999; **39**: 156-60.
- Starr CD. Dental and occlusal hazards to normal speech production. En: Bzoch KR de. Communicative disorders related to cleft lip and palate. 2ª de. Boston: Little Brown; 1979.
- Padovan B. Neurofunctional reorganization in myo-osteo-dentofacial disorders: complementary roles of orthodontics, speech and myofunctional therapy. *Int J Orofacial Myology* 1995; **21**: 33-40.
- Dahan J. Tongue disorders and jaw deformities. Nosological aspect and therapeutical concepts. *Mondo Orthod* 1989; **14**: 777-89.
- Warren DW, Hairfield WM. Nasal airway in cleft palate. En: Bardach J, Morris HL Eds. Multidisciplinary management of cleft lip and palate. Philadelphia: Saunders & Co.; 1990. p. 668-71.
- Kuehn DP. Causes of velopharyngeal incompetence. *J Child Com Dis* 1986; **10**: 17-29.
- Morris HL. Clinical assessment by the speech pathologist. En: Bardach J, Morris HL Eds. Multidisciplinary management of cleft lip and palate. Philadelphia: Saunders & Co; 1990. p. 757-62.
- Witzel MA. Communicative impairment associated with clefting. En: Shprintzen RJ, Bardach J Eds. Cleft palate speech management. A multidisciplinary approach. St. Louis: Mosby-Year Book; 1995. p. 137-66.
- Bzoch KR. Measurement and assesment of categorical aspects of cleft palate language, voice and speech disorders En: Bzoch KR DE. Communicative disorders related to cleft lip and palate. 3rd ed. Boston: College Hill Pub. Little Brown Co; 1989. p. 137-73.
- González Landa G, Sánchez-Ruiz I, Pérez González V, Santos Terrón MJ, Miró Viar JL. "Estudio clínico y nasométrico de la función velofaríngea en la palatoplastia en dos tiempos" *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000; **51**: 581-6.
- Sánchez-Ruiz I. Estudio evolutivo de la palatoplastia en dos tiempos en fisuras labio palatinas completas. Tesis Doctoral, UPV; 1996.
- Mc Williams BJ, Morris HL, Shelton RL, Eds. Disorders of phonation and resonance. En: Cleft palate speech 2nd ed. Philadelphia: BC Decker Inc; 1990. p. 247-68.
- Mc Williams BJ, Morris HL, Shelton RL, Eds. Diagnosis of velopharyngeal incompetence. En: Cleft palate speech 2nd ed. Philadelphia: BC Decker Inc; 1990. p. 337-51.
- Trost-Cardamone JE. The development of speech: Assessing cleft palate misarticulations. En: Kernahan DA, Rosenstein SW eds. Cleft lip and palate a system of management. Baltimore: Williams & Wilkins; 1990. p. 227-35.
- D'Antonio LL, Scherer. The evaluation of Speech Disorders associated with clefting. En: Shprintzen RJ, Bardach J Eds: Cleft palate speech management. A multidisciplinary approach. St. Louis: Mosby-Year book; 1995. p. 176-220.
- Le Blanc E. Fundamental principles in the speech management of cleft lip and palate. En: Berkowitz Ed. Cleft Lip and palate. Perspectives in management vol II. An introduction to craniofacial anomalies. San Diego: Singular Pub. Group Inc; 1996. p. 75-84.
- Mc Williams BJ, Philips BJ. Manual, audiotape seminar in speech pathology, velopharyngeal insufficiency. Toronto: BC Decker Inc; 1989.
- Shprintzen RJ. Instrumental assesment of velopharyngeal valving. En: Shprintzen RJ, Bardach J Eds. "Cleft palate speech management. A multidisciplinary approach" St. Louis: Mosby-Year Book; 1995. p. 221-256-257-276.
- Grunwell P. Analyzing cleft palate speech. London: Whurr Pub; 1993.
- Shprintzen RJ. The use of information obtained from speech and instrumental evaluations in treatment planning for velopharyngeal insufficiency. En: Shprintzen RJ, Bardach J Eds. "Cleft palate speech management. A multidisciplinary approach" St. Louis: Mosby-Year Book; 1995. p. 257-76.