



## Labio y paladar hendido. Conceptos actuales

### Cleft lip and palate. Current concepts

Joaquín Palmero Picazo,\* María Fernanda Rodríguez Gallegos<sup>†</sup>

#### Resumen

La hendidura labio-palatina es la malformación congénita más común. En México se ha visto que los hombres tienen mayor incidencia a hendiduras de labios aisladas, así como de labio y paladar, mientras que las mujeres tienen mayor incidencia a hendiduras de paladar aisladas. **Objetivos:** Describir la etiología de esta malformación, así como presentar la epidemiología, cuadro clínico, clasificación, diagnóstico y tratamiento multidisciplinario actualizado. **Métodos:** Estudio observacional descriptivo realizado mediante la búsqueda sistemática de *PubMed* y EBSCO, se utilizaron los términos de búsqueda: *Cleft lip, Cleft lip and palate, Cleft palate, Congenital anomalies*. Se seleccionaron los artículos que tuvieran un aporte relevante a esta investigación. Se obtuvieron 29 artículos como muestra final. **Resultados:** En México, la incidencia varía entre 1/2,000 y 1/5,000 nacimientos por año. Puede presentarse de manera aislada, combinada, unilateral o bilateral y es causada por factores genéticos y ambientales. El diagnóstico se da mediante una ecografía en tercera dimensión, analizando las estructuras anatómicas faciales. El tratamiento es multidisciplinario, dirigido principalmente por el área de cirugía reconstructiva. **Conclusiones:** Es importante para la madre y el médico llevar de forma adecuada el control prenatal, para prevenir cualquier condición que determine la morbilidad materna y perinatal.

**Palabras clave:** Labio hendido, labio y paladar hendido, paladar hendido, anomalías congénitas.

#### Abstract

The cleft lip-palate is the most common congenital malformation. In Mexico, male patients have been seen. While female women have a higher incidence on the isolated palate. **Objectives:** To describe the etiology of this malformation, as well as to present the epidemiology, clinical picture, classification, diagnosis and updated multidisciplinary treatment. **Methods:** A descriptive observational study was carried out through the systematic search of *PubMed* and EBSCO, using the search terms: *Cleft lip, Cleft lip and palate, Cleft palate, Congenital anomalies*. Selecting the most relevant articles that you had in a relevant investigation. 29 articles were obtained as a final sample. **Results:** In Mexico, the incidence between 1/2,000 and 1/5,000 births per year. It can be produced in an isolated, combined, unilateral or bilateral way and is caused by genetic and environmental factors. The diagnosis is given by a third-dimensional ultrasound, analyzing facial anatomical structures. The treatment is multidisciplinary, directed mainly by the area of reconstructive surgery. **Conclusions:** It is important for the mother and the doctor to carry out the appropriate prenatal control, preventing any condition that conditions the maternal and perinatal morbidity.

**Keywords:** Cleft lip, cleft lip and palate, cleft palate, congenital anomalies.

### INTRODUCCIÓN

El labio y paladar hendido, también conocido como fisura labio palatina, es la malformación craneofacial congénita más frecuente, producida por una falla en la fusión de procesos faciales durante periodos cruciales en el desarrollo embrionario.<sup>1</sup> Su prevalencia repercute en la salud integral del paciente, pues las implicaciones estéticas afectan tanto al núcleo familiar como a su entorno social. Los pacientes generalmente requerirán más de una cirugía reconstructiva como tratamiento, además de frecuentes visitas al odontólogo, tratamientos de audición, terapias de lenguaje, de crecimiento facial y psicológicas, necesitando así de un tratamiento multidisciplinario, ya que es indispensable la colaboración de múltiples profesionales de la salud para

\* Médico Interno de Pregrado de la Carrera de Médico Cirujano.

<sup>†</sup> Estudiante de la carrera de Médico Cirujano Dentista.

Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Anáhuac.

#### Correspondencia:

María Fernanda Rodríguez Gallegos  
Correo electrónico: ma.fernanda1412@gmail.com

Aceptado: 20-09-2019.

[www.medigraphic.com/actamedica](http://www.medigraphic.com/actamedica)

obtener como resultado una buena calidad de vida para el paciente.<sup>2</sup>

Las repercusiones de esta malformación se ven reflejadas negativamente en la alimentación, la respiración nasal, alteraciones en el crecimiento facial, la fonación, audición, así como afectaciones en el desarrollo dental, además de que las personas son más propensas a padecer caries y enfermedad periodontal.<sup>3</sup>

Debido a esto, es imprescindible que tanto los padres como el personal de salud compartan la responsabilidad de iniciar el tratamiento quirúrgico a tiempo, para empezar lo antes posible el abordaje terapéutico temprano y así disminuir las complicaciones que presenta esta malformación.

## MÉTODOS

La siguiente investigación es de tipo observacional descriptivo. Se obtuvo un total de 224 artículos, disponibles en las bases de datos de *PubMed* y *EBSCO* en el momento de la recolección de datos, que fue realizada durante los meses de mayo a julio del año 2019. Los criterios de selección fueron: artículos de revisión, artículos en inglés de no más de cinco años de antigüedad, y artículos actualizados en el tratamiento, epidemiología y diagnóstico, que tuvieran un aporte relevante a esta investigación. Se utilizaron los términos de búsqueda: *Cleft lip*, *Cleft lip and palate*, *Cleft palate*, *Congenital anomalies*, con el operador booleano "and". Tras someter estos textos a los criterios de selección, se obtuvieron 29 artículos como muestra final.

## RESULTADOS

El labio y paladar hendido o fisura labio-palatina es una malformación craneofacial congénita que se produce por la falta de fusión parcial o completa de los procesos faciales embrionarios durante las primeras semanas del desarrollo embrionario, también quedan afectados los maxilares y los tejidos blandos.<sup>4</sup> La hendidura del paladar se da cuando la fusión de los paladares anterior y posterior no se cierra de forma correcta, dejando una conexión entre la cavidad bucal y la cavidad nasal. Puede extenderse desde la parte frontal del paladar duro hasta el paladar blando.<sup>4</sup>

La literatura expresa que la etiología del labio y paladar hendido es multifactorial, pudiendo verse afectado tanto por causas genéticas como ambientales. También se consideran como factores el tabaquismo, alcoholismo y deficiencias nutricionales de la madre, edad tanto de la madre como del padre.<sup>5</sup>

Para poder entender mejor cómo se ven afectadas diferentes estructuras de la cara durante el desarrollo embrionario, es necesario repasar brevemente cómo se

da la fusión de los procesos faciales embrionarios durante la vida uterina.

Durante la cuarta semana del desarrollo embrionario inicia la formación de la cara alrededor de la boca primitiva o estomodeo, conformado por cinco procesos faciales que levanta el ectodermo de la extremidad cefálica. Los procesos faciales son: frontonasal, dos procesos maxilares y dos procesos mandibulares:<sup>6</sup>

- Proceso frontonasal: proliferación del mesénquima localizada por encima del estomodeo. Forma la mitad superior de la cara, el septum nasal, filtrum labial, premaxila y el paladar duro anterior.<sup>6</sup>
- Procesos maxilares: provenientes del primer arco branquial, limitando lateralmente el estomodeo. Forman la mitad superior de las mejillas, las porciones laterales del labio superior y el paladar posterior.<sup>6</sup>
- Procesos mandibulares: provenientes del primer arco branquial, limitando el estomodeo en su parte inferior. Forman la mandíbula, la mitad inferior de las mejillas y parte de la lengua.<sup>6</sup>

Finalizando la cuarta semana aparecen las placodas nasales, derivadas del proceso frontonasal, las cuales forman rebordes en forma de herradura por proliferación del mesénquima, llamados procesos nasales.<sup>6</sup>

La placoda origina las fosas nasales en su porción central. Posteriormente los procesos maxilares comienzan a fusionarse con los procesos nasales externos, siendo separados sólo por el surco nasolacrimal.<sup>6</sup>

En la quinta semana se inicia el desarrollo de los pabellones auriculares y las placodas ópticas se encuentran lateralizadas.<sup>6</sup>

Durante la séptima semana de desarrollo se unen los procesos nasales que permiten la formación del segmento intermaxilar, originando el filtrum o componente labial, el componente gnatogingival y el componente palatal. Posteriormente el componente labial dará forma a la porción media del labio superior; el componente gnatogingival dará origen a la premaxila; y el palatal formará al paladar primario o anterior al ser fusionado con el septum nasal.<sup>6</sup>

Del segundo arco braquial se originan los músculos de la expresión y masticadores.

Al finalizar la décima semana del desarrollo se ha formado la cara del embrión en su totalidad.<sup>6</sup>

El desarrollo del paladar se da en la quinta semana de gestación, al mismo tiempo que el desarrollo de la cara por el proceso frontonasal y maxilares.<sup>6</sup>

El paladar primario o anterior se forma dentro del segmento intermaxilar, fusionándose después con los procesos maxilares. La formación del paladar secundario o posterior se da a partir de dos porciones del mesodermo de los pro-

cesos maxilares. El paladar anterior y posterior se fusionan, dejando el agujero incisivo como distintivo de la unión de ambos paladares.<sup>6</sup>

Los dientes incisivos se forman a partir del paladar anterior, pues éste hace una osificación membranosa para formar la premaxila, permitiendo la aparición de dichos dientes. Este proceso de osificación se presenta también en los procesos palatinos laterales y anteriores para formar el paladar duro, a excepción de las porciones posteriores, pues éstas se extienden hasta fusionarse con el septum nasal, dando así origen al paladar blando y la úvula.<sup>6</sup>

Debido a todas las estructuras que pueden verse afectadas, el tratamiento debe ser multidisciplinario, incluyendo múltiples profesionales de la salud para lograr con éxito una buena calidad de vida para el paciente. El equipo multidisciplinario necesario para el correcto tratamiento de un paciente con labio y paladar hendido está conformado por las siguientes disciplinas: cirugía plástica, cirugía maxilofacial, odontopediatría, ortodoncia, terapia del lenguaje, psicología, otorrinolaringología, pediatría, nutriología, audiología, genética o dismorfología, y enfermería especializada.<sup>7</sup>

### Epidemiología

Diversos estudios epidemiológicos han demostrado que en promedio 3% de los recién nacidos tienen al momento del parto algún tipo de malformación congénita, mientras que otros estudios epidemiológicos mencionan que, si se consideran sólo los recién nacidos vivos, se presenta en 1%. Dentro de estas malformaciones congénitas, el labio y paladar hendido (también conocida como fisura labio-palatina) es de las más predominantes. El estudio colaborativo latinoamericano de malformaciones congénitas (ECLAMC) arrojó una tasa mundial de alrededor de  $10.49 \times 10,000$ , para esta malformación, los países con una mayor incidencia y prevalencia son Bolivia, Ecuador y Paraguay.<sup>8</sup> Diversos autores han propuesto que la incidencia mundial de fisuras labio-palatinas se observa en un rango de 1:500 y 1:700 nacimientos, y se ha planteado que esta cifra tiende a disminuir con el paso de los años gracias al asesoramiento genético preconcepcional, y durante la gestación, al que están sometidos los pacientes. En México, la incidencia varía entre 1/2,000 y 1/5,000 nacimientos por año.<sup>9</sup> Las áreas más comúnmente afectadas a nivel mundial en esta malformación congénita es el labio superior, el reborde alveolar, el paladar duro y el paladar blando. Los reportes epidemiológicos demuestran que más de la mitad de todos los casos son hendiduras mixtas (o combinadas), entre el labio y paladar, y 25% de los casos pueden presentarse bilateralmente.<sup>10</sup>

En México se ha observado que las hendiduras de labio aislada tienen mayor incidencia en pacientes masculinos,

mientras que en los recién nacidos de sexo femenino muestran mayor incidencia en hendiduras de paladar aisladas. Mientras que, de manera combinada (labio y paladar) es más común en varones, esto se confirma por un estudio de los casos de fisura de labio en México reportado por la Dirección General de Epidemiología de la Secretaría de Salud de 2015, en el que se informa que 60% de los nuevos casos son en varones, en tanto que el 40% restante se da en mujeres. Cabe mencionar que en 70% de los casos descritos es una malformación congénita aislada, pero en el 30% restante se ha registrado su asociación con más de 320 síndromes.<sup>11</sup>

### Etiología

Esta malformación congénita ocurre específicamente en dos puntos del desarrollo embrionario. Entre la semana cinco y siete de gestación por la ausencia de fusión de los procesos frontales y entre la semana siete y 12 por la ausencia de fusión de los procesos palatinos; o por formación inadecuada de tejido estructural (ya sea tejidos óseos o blandos, de estructuras como labio, paladar, reborde alveolar).<sup>11</sup> Estas alteraciones se producen por dos razones, por un lado, tenemos el componente genético y por el otro, la parte ambiental.<sup>12</sup>

- 1) Genética: en este componente encontramos subdivisiones de acuerdo con el tipo de herencia que confluyen en la fisura labio-palatina.<sup>12</sup>
  - a) Herencia monogénica: autosómica dominante, autosómica recesiva, recesiva ligada a X, dominante ligada a X y dominante ligada a Y.
  - b) Herencia poligénica: ésta es la causa más común de labio y paladar hendido. Esta herencia se entiende como aquellos rasgos controlados por gran cantidad de genes, pero que a su vez pueden ser afectados e influenciados por el ambiente. Esta teoría se reafirma, ya que varios estudios demostraron que la mayoría de las madres de hijos con labio y paladar hendido contaban con antecedentes de ingestión de drogas como los AINES (diazepam) o anticonvulsivos (fenitoína), historial de abortos recurrentes, edad materna de riesgo, patologías psiquiátricas (como depresión) e incluso diabetes gestacional, mostrando la asociación entre el componente genético y el externo de carácter ambiental en la organogénesis y desarrollo del embrión.
  - c) Aberraciones cromosómicas.
- 2) Ambiental: de igual forma se subdividen de acuerdo con el tipo de agresión a la cual una paciente gestante puede estar expuesta, que altere la organogénesis y pro-

ceso de estructuración en el producto de la concepción, teniendo el comportamiento de agentes teratógenos. Éstas pueden ser agresiones físicas, químicas y biológicas. Dentro de los agentes ambientales más comunes durante el primer trimestre se encuentran: plaguicidas, herbicidas, alcohol, fungicidas, tabaco, antidengue con DDT, opioides, isotretinoína, antidepresivos, uso excesivo de antibióticos y antieméticos, así como la deficiencia de vitamina A, vitamina B2 y ácido fólico.<sup>12</sup>

Algunos estudios han empezado a demostrar la asociación entre desnutrición materna y la presencia de recién nacidos con labio y paladar hendido.<sup>13</sup>

### Clasificación

En esta malformación congénita se ven alteradas varias estructuras como el labio, el proceso alveolar, el paladar duro y el paladar blando. Aparte de eso se debe considerar que puede presentarse de manera aislada, combinada, unilateral o bilateral;<sup>14</sup> debido a esto ha existido una gran variedad de propuestas de clasificaciones para esta entidad en la que diversos autores han tratado de realizar un sistema de clasificación que sea sencillo, fácil y útil en la práctica clínica.<sup>15</sup> A continuación se plantean las clasificaciones más relevantes en este tema que son las más utilizadas hoy en día en la práctica médica en nuestro país, entre ellas encontramos la clasificación embriogénica de Stark y Kernahan (*Tabla 1*), la del doctor Víctor Veau (*Tabla 2*), la de los doctores Davis y Ritchie (*Tabla 3*) y la propuesta por los doctores Kernahan y Stark (*Tabla 4*).<sup>16</sup>

Para comprender las siguientes clasificaciones es necesario definir que el paladar primario o anterior está constituido por la premaxila, el septum nasal anterior, el labio y paladar duro que se localiza por delante del agujero incisivo. A su vez el paladar secundario o posterior está por detrás del foramen incisivo y va hasta la úvula.<sup>17</sup>

### Cuadro clínico

Por lo regular, al ser un diagnóstico que se hace con suma facilidad al momento del nacimiento, el abordaje terapéutico es inmediato; sin embargo, si no se corrige esta malformación congénita,<sup>18</sup> el paciente presentará un cuadro caracterizado por:

- 1) Disfagia: no se podrá sellar la cavidad oral, por lo tanto, no se podrá producir un efecto de vacío y afectará la succión y deglución. Puede llegar a tal grado que los alimentos y líquidos ingeridos se expulsan a través de las narinas por esta dificultad que presenta el paciente al pasar el bolo alimenticio. Debido a ello, es común que a estos pacientes les cueste subir de peso y tengan problemas en el crecimiento fisiológico.<sup>19,20</sup>
- 2) Otitis medias recurrentes e hipoacusias de transmisión: en esta malformación se ve alterada la formación en la trompa de Eustaquio condicionando el drenaje de oído medio, el cual evitará la transmisión adecuada del sonido hacia el oído interno, y a su vez propiciará infecciones de repetición.<sup>19</sup>
- 3) Agenesia, fisura o duplicación de los incisivos maxilar: debido a la misma malformación congénita.<sup>19</sup>
- 4) Voz nasal al hablar: por la ausencia de un piso nasal que propicia una cavidad adecuada para la transmisión oral de la voz. Incluso pueden presentar dislalia, ya que la abertura del paladar condiciona una reducción de fuerza de las fibras musculares que sumado a que por dicha hendidura la lengua no puede realizar sus movimientos fisiológicos, condicionan y dificultan el habla del paciente.<sup>20</sup>
- 5) Desalineamiento de las piezas dentarias: reportes indican que aun tras una corrección quirúrgica temprana, estos pacientes están condicionados a que la dentadura permanente surja con un deslizamiento evidente, por lo que su visita a personal de salud odontológico es parte del tratamiento integral que se abordará más adelante.<sup>19</sup>

**Tabla 1:** Clasificación embriogénica de Stark y Kernahan en 1958.<sup>16</sup>

Hendiduras del paladar primario		Hendiduras del paladar secundario	Hendiduras del paladar primario y secundario	
Unilateral	Total y subtotal	Total	Unilateral	Total y subtotal
Mediana	Total (premaxila ausente) y subtotal (premaxila rudimentaria)	Subtotal	Mediana	Total y subtotal
Bilateral	Total y subtotal	Submucoso	Bilateral	Total y subtotal

Fuente: Kujipers-Jagtman AM, Mink van der Molen AB, Bierenbroodspot F, Borstlap WA. Interdisciplinary orthodontic surgical treatment of children with cleft lip and palate from 9 to 20 years of age. *Ned Tijdschr Tandheelkd.* 2015; 122 (11): 637-642.

**Tabla 2:** Clasificación propuesta por el doctor Victor Veau.<sup>17</sup>

Anomalías del labio		Anomalías del paladar	
Labio hendido completo	Cuando no ha habido fusión del proceso maxilar superior con el filtrum labial y el piso de la nariz no se ha formado	Tipo I	Hendidura del paladar blando
Labio hendido incompleto	Cuando hay fusión parcial del proceso maxilar con el filtrum labial, el piso de la nariz está cerrado, pero el músculo orbicular de los labios no está debidamente orientado en forma circular	Tipo II	Hendidura de paladar blando y duro que compromete sólo el paladar secundario
Labio hendido cicatricial	Cuando hay fusión completa del proceso maxilar con el filtrum labial, pero hay una pequeña hendidura en forma de cicatriz en el rollo rojo labial	Tipo III	Hendidura completa unilateral desde la úvula pasando por el agujero incisivo y llegando hasta uno de los lados de la premaxila
Labio hendido bilateral	Cuando no hay fusión del filtrum labial con los dos procesos maxilares superiores	Tipo IV	Hendidura completa bilateral desde la úvula pasando por el foramen incisivo y llegando hasta ambos lados de la premaxila

Fuente: Thongrong C, Sriraj W, Rojanapithayakorn N, Bunsangjaeroen P, Kasemsiri P. Cleft lip cleft palate and craniofacial deformities care: an anesthesiologist's perspective at the Tawanchai Center. *J Med Assoc Thai.* 2015; 98 (7): 33-37.

### Diagnóstico

Esta malformación congénita tiene un diagnóstico meramente clínico que se realiza al momento del nacimiento del producto de la concepción, ya que su efecto morfológico es muy evidente, sin necesidad de algún estudio bioquímico o de laboratorio.<sup>20</sup> Dentro de los hallazgos más evidentes al momento del diagnóstico son la desviación del filtrum respecto al eje vertical de la cara del paciente, que se orienta a la narina alterada, la punta de la nariz se aboca hacia el lado que no se encuentra afectado. Respecto a las fibras musculares orbiculares, clínicamente se puede apreciar que del lado sin alteraciones parten de la comisura hacia el prolabio en la línea media, y ya en el lado afectado las fibras musculares parten de la comisura y se dirigen hacia arriba y terminan en la región del ala de la nariz.<sup>21</sup>

Cabe recalcar que hay formas de hacer diagnósticos prenatales mediante estudios de imagen, concretamente mediante una ecografía en tercera dimensión. Estudio que a través de la emisión de ondas sonoras es capaz de producir una imagen del feto, donde se pueden analizar con detenimiento las estructuras anatómicas faciales, pudiendo hacer el diagnóstico de esta alteración congénita. Este estudio puede aportar hallazgos confiables desde la semana 13 de gestación (segundo trimestre del embarazo), y cuanto más cerca se esté de la fecha de parto, el diagnóstico será más evidente y claro mediante el estudio ecográfico.<sup>22</sup>

Cabe recalcar que dicho estudio es de suma validez para la detección de fisuras labiales, mientras que para la fisura palatina resulta difícil poder identificarla por imágenes

ecográficas por la transposición de estructuras anatómicas cuando el bebé tiene la boca cerrada.<sup>22</sup> Tras el abordaje diagnóstico con hallazgos positivos de malformaciones congénitas puede realizarse una amniocentesis para descartar síndromes genéticos asociados a esta malformación.<sup>23</sup>

### Tratamiento

La finalidad del abordaje terapéutico de esta malformación es proporcionar al paciente una capacidad óptima para la deglución y succión, mejorar su desarrollo del lenguaje y obtener un resultado estético beneficioso.<sup>24</sup> Estos pacientes requieren un abordaje integral mediante un equipo multidisciplinario destinado a resolver los problemas clínicos, estéticos y sociales que está sufriendo el paciente.<sup>25</sup> Dentro de este equipo toma relevancia personal entrenado en: cirugía maxilofacial, cirugía plástica/reconstructiva, odontología (por las prótesis, tratamiento de ortodoncia, periodoncia e incluso estomatología que requieren los pacientes), foniatría, otorrinolaringología y genética (consejo genético a los padres y al mismo paciente cuando quieran un embarazo), pediatría, neurología, etcétera.<sup>25,26</sup>

El abordaje quirúrgico se realiza en tres tiempos. Durante los primeros tres a seis meses de vida se aborda la reconstrucción del labio afectado, posteriormente al año se aborda la reconstrucción del paladar, y en algunos casos se efectúan cirugías de seguimiento entre los dos y 21 años.<sup>27</sup>

El procedimiento que se realiza en los primeros seis meses de vida consiste en diseñar y movilizar una serie de colgajos gingivoperiosticos desde los márgenes laterales

de la fisura ocluyéndola a manera de túnel o cilindro, de este modo se propicia el crecimiento y desarrollo facial y se recupera la forma del componente maxilar debido a la neoformación ósea.<sup>28</sup>

Otra parte fundamental del tratamiento es el abordaje odontológico<sup>29</sup> donde toma vital importancia la:

- 1) Ortopedia tridimensional: mediante una valoración de la hendidura se procede a diseñar un aparato ortopédico que hará una serie de presiones dirigidas que darán como resultado una expansión y remodelación maxilar. De igual forma desempeña un papel en la rehabilitación de la musculatura peribucal, lo que confluye en una mejoría en la cicatrización labial, promoviendo así una buena sonrisa.<sup>29</sup>
- 2) Distracción osteogénica alveolar: es una estrategia de utilidad para la reconstrucción de rebordes alveolares atróficos. Se utiliza un aparato yuxtaóseo que promueve el aumento de altura y volumen óseo, y de este modo propicia la formación ósea y neoformación de tejidos blandos. Varios autores la refieren como un parteaguas en los resultados finales del funcionamiento y estética de las fosas nasales.<sup>29</sup>
- 3) El plasma rico en factores de crecimiento: hemoderivado autólogo, rico en factor de crecimiento derivado de plaquetas, factor de crecimiento endotelial vascular, factor de crecimiento transformador tipo beta, factores de crecimiento epidérmico, factor de crecimiento fibroblástico y factores de crecimiento insulínico tipo I. Debido a sus componentes, este plasma es capaz de propiciar la formación de matriz extracelular y de fibras de colágeno tipo 1, fibronectina y osteonectina.<sup>29</sup>
- 4) Coronas telescópicas: funcionan como un sistema que realiza una ferulización cruzada de la arcada dentaria,

**Tabla 3:** Clasificación por los doctores Davis y Ritchie en 1922.<sup>16</sup>

Grupo I	Hendiduras prealveolares	Unilateral Mediana Bilateral
Grupo II	Hendiduras postalveolares	Paladar blando Paladar blando y duro (reborde alveolar está intacto) Hendidura submucosa del paladar
Grupo III	Hendiduras alveolares	Unilateral Bilateral

Fuente: Kuijpers-Jagtman AM, Mink van der Molen AB, Bierenbroodspot F, Borstlap WA. Interdisciplinary orthodontic surgical treatment of children with cleft lip and palate from 9 to 20 years of age. *Ned Tijdschr Tandheelkd.* 2015; 122 (11): 637-642.

**Tabla 4:** Clasificación de los doctores Kernahan y Stark en 1972.<sup>15</sup>

Hendidura del paladar primario	Subtotal Unilateral Bilateral
Hendidura del paladar secundario	Subtotal Total
Hendidura del paladar primario y secundario	Unilateral subtotal Unilateral total Bilateral

Fuente: Cuzalina A, Jung C. Rhinoplasty for the cleft lip and palate patient. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2016; 28 (2): 189-202.

lo que promueve una estabilización de las piezas dentarias. Su uso destaca para las complicaciones del labio y paladar hendido como la malposición y maloclusión dentaria.<sup>29</sup>

### En México

En nuestro país contamos con varios hospitales, institutos y centros de salud que forman parte de la Asociación Mexicana de Labio y Paladar Hendido y Anomalías Craneofaciales, A.C., los cuales desempeñan un papel como centros de concentración para el abordaje terapéutico de estos pacientes. Dentro de éstos se menciona el Hospital Infantil de las Californias, Hospital General de Tlaxcala, Hospital del Niño Moreliano, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", Centro Médico Nacional 20 de Noviembre-ISSSTE, Instituto Nacional de Pediatría.<sup>30,31</sup> Dichas organizaciones basan su intervención diagnóstica, terapéutica de seguimiento y preventiva en dos pilares:

- 1) Norma Oficial Mexicana NOM-034-SSA2-2013 para la prevención y control de los defectos al nacimiento. Establece que el diagnóstico es clínico, que su clasificación puede estar apoyada por la toma de radiografía de cráneo (en proyecciones anteroposterior, lateral y townes), y que debe hacerse una investigación mediante el interrogatorio clínico sobre el árbol genealógico de los pacientes, identificando así factores de riesgo y brindando un asesoramiento preventivo. Menciona que el tratamiento debe ser inicialmente con una educación a la madre sobre técnicas de alimentación adecuadas para el bebé (ya que se hace hincapié en que dentro de las principales complicaciones de esta patología se encuentra la broncoaspiración y alteraciones en la succión) y posteriormente hace énfasis en la corrección quirúrgica. Y termina indicando que el seguimiento pos-

tquirúrgico del paciente debe ser con base en un equipo multidisciplinario, conformado por un foniatra, cirujano plástico, ortodoncia y psicología, sin mencionar que la guía enfatiza la vigilancia epidemiológica, educación continua y actualización del personal de salud.<sup>30</sup>

- 2) La Guía de Práctica Clínica del tratamiento ortopédico y quirúrgico del labio y paladar hendido. Dentro de las recomendaciones con más peso se menciona que a los pacientes con labio y paladar hendido, unilateral o bilateral debe realizarse la palatoplastia antes de los dos años de edad. En pacientes con labio y paladar hendido, unilateral o bilateral se sugiere hacer el cierre del paladar blando después de los seis meses de edad.<sup>31</sup>

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El labio y paladar hendido es la malformación craneofacial congénita más frecuente.<sup>1,5,6</sup> La mayor preocupación con los pacientes que presentan labio y paladar hendido es que al surgir en una etapa embrionaria temprana, muchas estructuras faciales quedan afectadas,<sup>6,12,13</sup> convirtiendo su reconstrucción en un verdadero reto para el médico. Debido a las repercusiones características de esta malformación, los pacientes generalmente requerirán de un equipo multidisciplinario formado por cirujanos plásticos, cirujano maxilofacial, múltiples especialidades de odontología, otorrinolaringólogo, foniatra, pediatra, especialista en genética, neurólogo e incluso psicólogo y enfermería especializada.<sup>25,27</sup>

Para un correcto tratamiento quirúrgico y manejo terapéutico es imprescindible para el equipo médico el conocimiento del desarrollo embriológico de los procesos faciales.

Es importante recalcar que cuando el paciente presenta labio y paladar hendido, necesitará más tiempo para alimentarse y puede manifestar cansancio e irritación; la succión se ve afectada, por lo que será necesario que se le ayude impulsando la leche para satisfacer su hambre; puede sufrir de cólicos abdominales, vómitos o salida de leche a través de las narinas, lo que lo hará irritable; desviación del alimento a las vías aéreas, por lo que se debe estar preparado para la normalización de la respiración.<sup>18,20</sup>

La mayoría de los artículos donde se encontró información sobre la etiología del labio y paladar hendido, mencionan que la causa de esta malformación es multifactorial;<sup>7</sup> sin embargo, se ven relacionados factores como tabaquismo, alcoholismo y malnutrición de la madre,<sup>12,13</sup> por lo que es de suma importancia el control prenatal, no sólo para la prevención del labio y paladar hendido, sino también para la prevención de cualquier condición que pueda determinar la morbilidad materna y perinatal.<sup>22,27</sup>

## REFERENCIAS

1. AbouEl-Ella SS, Tawfik MA, Abo WM, Elbadawi MA. Study of congenital malformations in infants and children in Menoufia governorate, Egypt. *Egyptian Journal of Medical Human Genetics*. 2018; 19 (4): 359-365.
2. Voigt A, Radlanski R, Sarioglu N, Schmidt G. Cleft lip and palate. *Pathologie*. 2017; 38 (4): 241-247.
3. Gailey DG. Feeding infants with cleft and the postoperative cleft management. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2016; 28 (2): 153-159.
4. Worley M, Patel K, Kilpatrick L. Cleft lip and palate. *Clin Perinatol*. 2018; 45 (4): 661-678.
5. Zhang JX, Arneja JS. Evidence-based medicine: the bilateral cleft lip repair. *Plast Reconstr Surg*. 2017; 140 (1): 152e-165e.
6. Bilińska M, Osmola K. Cleft lip and palate-risk factors, prenatal diagnosis, and health consequences. *Ginekol Pol*. 2015; 86 (11): 862-866.
7. Yamaguchi K, Lonic D, Lo LJ. Complications following orthognathic surgery for patients with cleft lip/palate: a systematic review. *J Formos Med Assoc*. 2016; 115 (4): 269-277.
8. Reddy RR, Gosla RS, Vaidhyanathan A, Bergé SJ, Kuijpers AM. Maxillofacial growth and speech outcome after one-stage or two-stage palatoplasty in unilateral cleft lip and palate. A systematic review. *J Craniomaxillofac Surg*. 2017; 45 (6): 995-1003.
9. Moses J, Rochelle W. Cleft and craniofacial mission care: management of facial clefts: international missions. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2016; 28 (2): 203-220.
10. Guerrero-Abello P, Ariza-Araujo Y, Caycedo-García DJ, Pachajoa H. The need for clinical guidelines for the comprehensive management of patients with cleft lip and palate. *Rev Salud Pública*. 2016; 18 (1): 82-94.
11. Rai V. Strong association of C677T polymorphism of methylenetetrahydrofolate reductase gene with nosyndromic cleft lip/palate (nsCL/P). *Indian J Clin Biochem*. 2018; 33 (1): 5-15.
12. Berryhill W. Otologic concerns for cleft lip and palate patient. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2016; 28 (2): 177-179.
13. Van den Bosch S, Koudstaal M, Versnel S, Maal T, Xi T, Nelen W et al. Patients and professionals have different views on online patient information about cleft lip and palate (CL/P). *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2016; 45 (6): 692-699.
14. Best DL, Gauger TL, Dolan JM, Donnelly LA, Ranganathan K, Ulloa-Marin C et al. Orofacial cleft management by short-term surgical missions in South America: literature review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2018; 47 (11): 1373-1380.
15. Cuzalina A, Jung C. Rhinoplasty for the cleft lip and palate patient. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2016; 28 (2): 189-202.
16. Kuijpers-Jagtman AM, Mink van der Molen AB, Bierenbroodspot F, Borstlap WA. Interdisciplinary orthodontic surgical treatment of children with cleft lip and palate from 9 to 20 years of age. *Ned Tijdschr Tandheelkd*. 2015; 122 (11): 637-642.
17. Thongrong C, Sriraj W, Rojanapithayakorn N, Bunsangjaroen P, Kasemsiri P. Cleft lip cleft palate and craniofacial deformities care: an anesthesiologist's perspective at the Tawanchai Center. *J Med Assoc Thai*. 2015; 98 (7): 33-37.
18. McGuire E. Cleft lip and palates and breastfeeding. *Breastfeed Rev*. 2017; 25 (1): 17-23.
19. Thierens L, Brusselsaers N, De Roo N, De Pauw G. Effects of labial adhesion on maxillary arch dimensions and nasolabial esthetics in cleft lip and palate: a systematic review. *Oral Dis*. 2017; 23 (7): 889-896.
20. Fiani N, Verstraete F, Arzi B. Reconstruction of congenital nose, cleft primary palate, and lip disorders. *Vet Clin North Am Small Anim Pract*. 2016; 46 (4): 663-675.
21. Thierens LA, De Roo NM, De Pauw GA, Brusselsaers N. Quantifying soft tissue changes in cleft lip and palate using nonionizing three-

- dimensional imaging: a systematic review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2018; 76 (10): 2210-2212.
22. Sreejith VP, Arun V, Devarajan AP, Gopinath A, Sunil M. Psychological effect of prenatal diagnosis of cleft lip and palate: a systematic review. *Contemp Clin Dent.* 2018; 9 (2): 304-308.
  23. James J, Schlieder D. Prenatal counseling, ultrasound diagnosis, and the role of maternal-fetal medicine of the cleft lip and palate patient. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2016; 28 (2): 145-151.
  24. Roy AA, Rtshiladze MA, Stevens K, Phillips J. Orthognathic surgery for patients with cleft lip and palate. *Clin Plast Surg.* 2019; 46 (2): 157-171.
  25. Raghavan U, Vijayadev V, Rao D, Ullas G. Postoperative management of cleft lip and palate surgery. *Facial Plast Surg.* 2018; 34 (6): 605-611.
  26. Liu K, Zhou N. Long-term skeletal changes after maxillary distraction osteogenesis in growing children with cleft lip/palate. *J Craniofac Surg.* 2018; 29 (4): e349-e352.
  27. Lakhani RS. New biomaterials versus traditional techniques: advances in cleft palate reconstruction. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016; 24 (4): 330-335.
  28. Albeche DG, Bossardi RR, de Almeida FM. Feeding methods for children with cleft lip and/or palate: a systematic review. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2016; 82 (5): 602-609.
  29. Sharif F, Ur R, Muhammad N, MacNeil S. Dental materials for cleft palate repair. *Mater Sci Eng C Mater Biol Appl.* 2016; 61: 1018-1028.
  30. Salud. [Internet]. *Norma Oficial Mexicana NOM-034-SSA2-2013, Para la prevención y control de los defectos al nacimiento.* [Citado 08/08/2019]. Disponible en: [http://data.salud.cdmx.gob.mx/ssdf/transparencia\\_portal/Archivos/a14f01/NORMA%20Oficial%20Mexicana%20NOM-034-SSA2-2013.pdf](http://data.salud.cdmx.gob.mx/ssdf/transparencia_portal/Archivos/a14f01/NORMA%20Oficial%20Mexicana%20NOM-034-SSA2-2013.pdf).
  31. CENETEC. [Internet]. Tratamiento ortopédico y quirúrgico del labio y paladar hendido. [Citado 08/08/2019]. Disponible en: <http://www.cenetec-difusion.com/CMGPC/SS-807-17/ER.pdf>.