

Diagnóstico de paladar hendido submucoso. Características clínicas e informe de un caso

Dr. Eduardo de la Teja Ángeles,* Dr. Gerardo Elías Madrigal,** Dr. Américo Durán Gutiérrez***

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de cinco años de edad con paladar hendido submucoso (PHS). Cuando inició el habla habían sido informados los familiares que la úvula bífida era una condición normal sin repercusiones. Sin embargo, la niña tenía voz anormal y había recibido tratamiento foniatrico durante dos años sin resultados favorables. Es importante que el profesional de la salud reconozca los indicadores del PHS, ya que causa problemas de succión, movimiento inadecuado del paladar e insuficiencia velofaríngea, problemas de audición y del habla; todo lo cual requiere tratamiento especial; puede ser parte de un síndrome genético. Es importante su diagnóstico temprano y el tratamiento multi e interdisciplinario.

Palabras clave: Úvula bífida, paladar hendido submucoso, insuficiencia velofaríngea, succión defectuosa.

ABSTRACT

We present the case of a five year-old girl with submucous cleft palate (SCP). The family had been informed that a bifid uvula is a normal, harmless condition. However because her voice was abnormal the patient had been given phoniatric therapy for two years with no improvement. We believe it is important for physicians to detect SCP indicators since this congenital malformation causes suction problems, inadequate palatal movement and velopharyngeal incompetence, as well as speech and auditive problems, all of which require specialized management.

Key words: Bifid uvula, submucous cleft palate, suction problems, velopharyngeal incompetence.

Hipócrates (400 AC) y Galeno (150 DC) mencionaron exclusivamente el labio hendido en sus escritos pero no el paladar hendido; este último se consideró por muchos siglos como causado por la sífilis. Fue hasta 1556 cuando Franco lo reconoció como anomalía congénita. El primer cierre quirúrgico de paladar blando se informó en 1764 por LeMonnier, un dentista francés. El primer cierre del paladar duro se realizó en 1834

por Dieffenbach. En los años treinta del siglo XX, Kilner y Wardill desarrollaron independientemente el procedimiento conocido como “pushback”¹.

El labio y paladar hendido, son malformaciones congénitas graves que afectan a uno de cada 750 recién nacidos. Este problema de carácter mundial es relativamente común, por lo que probablemente hay más casos de los que se conocen. Las diferencias geográficas y raciales así como el medio ambiente y los componentes genéticos explican por qué esta afección es de origen multifactorial. En la raza negra la frecuencia es de 1.25 por cada 1,000 nacimientos y en Japón es de 2.0 por cada 1,000. Estas malformaciones ocurren sobre todo en niños, mientras el paladar hendido en forma aislada es más común en niñas. Cuando el PHS es bilateral, afecta más el lado izquierdo y si es unilateral también es más común en el lado izquierdo².

A nivel mundial, las cifras varían de 0.8 a 1.6 por cada mil. En México la frecuencia de PHS es de 1.39 casos por cada 1,000 nacimientos vivos. Esto significa que hay 9.6 casos nuevos por día, lo que representa

* Profesor Titular de la Especialidad en Estomatología Pediátrica

** Adscrito al Servicio de Estomatología

*** Residente de segundo año de Especialidad en Estomatología Pediátrica. Adscrito a la Secretaría de Marina. Armada de México
Instituto Nacional de Pediatría.

Correspondencia: Dr. Eduardo de la Teja Ángeles. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.

Recibido: junio, 2005. Aceptado: septiembre, 2005.

3,521 casos nuevos al año a nivel nacional. Por tratarse de una patología congénita su prevalencia no aumenta; equivale a la frecuencia menos la mortalidad por año. De esto se obtiene una cifra global de 139,000 casos de mexicanos afectados hasta el último año con LPH en cualquiera de sus variedades de manifestación fenotípica. Entre estos pacientes se encuentran los que tienen paladar hendido submucoso (PHS) ³.

En estados como Chiapas, Oaxaca, Veracruz, Guerrero y Morelos nacen diariamente nueve niños con LPH y al año hay más de 3,300 nuevos casos ³⁻⁵.

Entre la sexta y décima semanas de vida intrauterina, las cavidades nasal y bucal se comunican ampliamente, formando una sola cavidad. Como resultado del crecimiento medial de las apófisis maxilares, las dos apófisis nasales mediales se fusionan tanto en la superficie como a nivel más profundo. Las estructuras formadas por la fusión de estas apófisis reciben el nombre de segmento intermaxilar, constituido de un componente labial que forma el surco subnasal por arriba del labio superior, un componente maxilar superior que lleva los cuatro incisivos y un componente palatino que forma el paladar primario triangular. El segmento intermaxilar se continúa en dirección craneal con la porción del tabique nasal formado por la prominencia frontonasal ⁶. Si este proceso se interrumpe, se producen el PHS y la úvula bífida.

En ocasiones es posible observar algunas anomalías asociadas al PHS:

- Úvula bífida: la parte final del paladar que pende, se encuentra dividida.
- Un defecto en el paladar duro, se observa dentado y una línea blanca en la mitad del paladar blando; a veces se palpa como si hubiera un papel fotográfico pegado al paladar.
- Hoyuelos en el labio inferior ("pits" en inglés) ⁶. Puede haber:
 - Antecedentes familiares de labio y paladar hendido.
 - Ingestión de teratógenos por la madre durante el primer trimestre del embarazo.
 - Otras alteraciones congénitas.
 - Episodios recurrentes de otitis media.
 - Regurgitación nasal persistente.
 - Voz nasal.
 - Rafé palatino translúcido.

El PHS clásico se diagnostica clínicamente, 1º por la observación directa del paladar para determinar si la úvula es bífida, ancha o con una ranura central y si en la línea media palatina hay una zona translúcida; 2º por la palpación del velo para confirmar la falta de unión muscular central; 3º por la emisión de la vocal "a" que se escucha con voz gangosa, en niños mayores, para evidenciar la diastasis muscular ⁷.

El PHS puede causar problemas de audición, problemas para el habla o ambos.

El tratamiento varía en cada institución. En la gran mayoría se adopta una actitud conservadora y no se opera el PHS ⁸. Cuando se diagnostica esta malformación se debe evaluar cuidadosamente la forma en que el paciente balbucea y desarrolla su lenguaje; se debe contar con la colaboración de un terapeuta de lenguaje.

Los terapeutas del lenguaje analizan los sonidos particulares que se producen cuando se requiere la función del paladar para pronunciar las letras e, g, d, b.

En otros niños el PHS origina problemas para succionar el biberón y en quienes tienen movimiento inadecuado del paladar se produce insuficiencia velofaríngea, problemas de audición y del habla.

EXAMEN FÍSICO

El diagnóstico clínico de PHS se basa en la presencia de signos patognomónicos de esta entidad; cada paciente puede presentar todos o sólo un signo ⁹. Los signos patognomónicos son:

- Úvula bífida. La úvula se forma en la fase final de la fusión de las dos partes del paladar blando que se cierra desde la parte frontal hacia atrás.
- Fisura ósea. En una radiografía oclusal superior se puede ver la falta de unión de las apófisis palatinas y se observan las zonas radiolúcidas a todo lo largo del paladar ^{10,11}.
- Voz nasal. Es la voz que tienen los niños cuyo paladar es anormal –hendido– y que causa sonidos particulares cuando pronuncian las letras e, g, d, b y que requieren la función del paladar. Estos sonidos los reconocen los terapeutas del lenguaje. Se recurre a una operación cuando hay una historia significativa de dificultades auditivas y de fonación; cuando persisten problemas para escuchar debido a la estrecha relación

que existe entre el velo del paladar y el oído interno y se dificulta el desarrollo desde el balbuceo.

- Palpación del paladar submucoso. El examen del paladar debe hacerlo un médico experto y adiestrado.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de seis años de edad en quien se diagnosticó desde el nacimiento la presencia de úvula bífida. Varios médicos habían opinado que ese hecho era normal. Un familiar de la paciente la refirió al INP. Durante dos años la niña acudió a un taller de lenguaje sin obtener mejoría. Los alimentos fríos o irritantes eran causa de infecciones de la vía respiratoria. Cuando era pequeña y se le alimentaba con biberón, la leche refluía y salía por la nariz. Desde los tres meses de edad se chupaba el dedo (Figuras 1, 2).

Inspección general.

Edad aparente mayor a la cronológica; sin facies característica; complexión delgada; cabeza, cuello y tórax sin alteraciones. Resto del examen normal.



Figura 1. Vista lateral de la paciente que muestra incompetencia labial y perfil cóncavo.

Examen estomatológico.

Al momento del interrogatorio la paciente se mostraba hiperactiva y con voz nasal. Boca con dentición primaria; caries incipiente en molares superiores; mucosas con adecuada coloración e hidratación; paladar profundo triangular; mordida abierta anterior (Figura 3) originada por el hábito de succión digital, lo que se corroboró por la presencia de tejido fibroso en la cara medial del dedo índice a nivel de la segunda falange. Deglución atípica por interposición de la lengua entre los maxilares. A la palpación del paladar se detectó falta de unión de las apófisis palatinas óseas: no se sentía una base firme de la mucosa en la línea media palatina a nivel de los primeros molares; la úvula era bífida (Figura 4).

Por la úvula bífida, la voz nasal, la dificultad para la lactación, las infecciones recurrentes de vías respiratorias y la palpación, se diagnosticó paladar hendido submucoso.



Figura 2. Vista frontal. Muestra característica de respiración bucal con ojeras así como el tercio medio facial aumentado de tamaño.



Figura 3. Vista intraoral. Muestra mordida anterior del lado derecho debido al hábito de succión digital.



Figura 4. Vista intraoral con la boca abierta que deja apreciar la fisura de la úvula, característica en los pacientes con paladar hendido submucoso.

DISCUSIÓN

El paladar hendido submucoso requiere atención multidisciplinaria de psicólogos, foniatras, audiólogos, estomatólogos, cirujanos plásticos, genetistas y otorrinolaringólogos, ya que causa alteraciones que interferirán en el desarrollo psicológico, intelectual y en la interrelación social del paciente. Todo esto requiere conocer sus manifestaciones para lograr un diagnóstico correcto y un plan de tratamiento adecuado en cada caso ^{11,12}.

En el caso que se presenta hay que señalar el manejo erróneo que se le dio en primera instancia. Fue incorrecto indicar que la úvula bífida era una condición normal sin repercusiones. Además, la paciente fue tratada en un servicio de foniatría durante dos años sin resultados favorables. Es importante recalcar que la paciente pudo tener expectativas más favorables, pues su patología aislada no era parte de un síndrome ^{13,14}. Si se hubiera operado en el momento adecuado no ha-

bría aumentado el problema de la voz nasal y no tendría problemas para hablar ni para articular ^{15,16}.

Es recomendable operar estos pacientes entre los cuatro y seis años de edad ¹⁷. Está indicada la cirugía en los que tienen insuficiencia velofaríngea ^{19,20}. No basta diagnosticar el PHS ²⁰ porque esta patología no se limita al paladar, sino que también podrían afectarse varios aparatos y sistemas. Esta malformación puede ser indicativa de algún desorden de carácter genético. La paciente fue operada para cerrar el paladar en marzo del 2005; se trató en el Servicio de Estomatología con rehabilitación completa de la cavidad bucal. Ha mejorado su fonación y su masticación. Hasta la fecha continua bajo control del Servicio de Estomatología y del de Comunicación Humana.

CONCLUSIONES

Los profesionales de la salud, médicos audiólogos, foniatras, estomatólogos y pediatras, deben saber que el paladar hendido submucoso es una entidad que generalmente se acompaña de otras patologías ya sea por la deficiencia palatina, que puede asociarse a un desorden de carácter genético y tener consecuencias fisiológicas y psicológicas si no se diagnostica y trata a tiempo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chen KT, Wu J, Noordhoff SM. Submucous cleft palate. *Changcheng Yi Xue Za Zhi* 1994;17:131-7
2. Costello BJ, Ruiz R. Velopharyngeal insufficiency in patients with cleft palate. *Oral Maxillofacial Surg Clin North Am* 2002;14:539-51
3. Trigos MI, Guzmán LFME. Análisis de la incidencia y prevalencia y atención del labio y paladar hendido en México. *Cir Plast* 2003;13:35-9
4. Haapanen ML. Factors affecting speech in patients with isolated cleft palate. A methodic, clinical and instrumental study. *Chir Pediatr* 1989;30:88-90
5. Sommerland B, Fenn C. Submucous cleft palate: a grading system and review of 40 consecutive submucous cleft palate repairs. *Cleft Palate-Craniofacial J* 2004;41:2
6. Kinnerbrew MC, McTigue DJ. Submucous cleft palate: review and two clinical reports. *Pediatr Dent* 1984;3:4
7. Kaplan EN. The occult submucous cleft palate. *Cleft Palate J* 1975;12:356-68
8. Ysunza A, Pamplona MC, Mendoza M, Molina F, Martínez P, García-Velasco M, Prada N. Surgical treatment of submucous cleft palate: a comparative trial of two modalities for palatal closure. *Plast Reconstr Surg* 2001;107:9-14
9. Gosain AK, Conley SF, Marks S, Larson DL. Submucous cleft

- palate: diagnostic methods and outcomes of surgical treatment. *Plast Reconstr Surg* 1996;97:1497-509
10. Kuehn D, Eterna S. Magnetic resonance imaging in the evaluation of occult submucous cleft palate. *Cleft Palate-Craniofacial J* 2001;38:5
 11. Sheahan P, Miller I, Earley MJ, Sheahan JN, Blayney AW. Middle ear disease in children with congenital velopharyngeal insufficiency. *Cleft Palate Craniofacial J* 2004;41:364-7
 12. De Serres LM, Deleyiannis FW, Eblen LE, Gruss JS, Richardson MA, Sie KC. Results with sphincter pharyngoplasty and pharyngeal flap. *Int J Pediatr Otorrhinolaryngol* 1999;48:17-25
 13. Nakamura N, Ogata Y, Kunimitsu K, Suzuki A, Sasaguri M, Ohishi M. Velopharyngeal morphology of patients with persistent velopharyngeal incompetence following repushback surgery for cleft palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1992;26:1-61
 14. Persson C, Elander A, Lohmander-Agerskov A, Soderpalm E. Speech outcomes in isolated cleft palate: impact of cleft extent and additional malformations. *Cleft Palate Craniofacial J* 2002;39:397-408
 15. Brondsted K, Liisberg WB, Orsted A, Prytz S, Fogh-Andersen P. Surgical and speech results following palatopharyngoplasty operations in Denmark 1959-1977. *Cleft Palate J* 1984;21:170-9
 16. Johannsen HS, Haase S. Nasal speech with special reference to a submucous cleft palate. *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg)* 1988;67:599-602
 17. Senders CW. Management of velopharyngeal competence. *Facial Plast Surg Clin North Am* 2001;9:27-35

En el artículo **Apego: estrategia para la prevención primaria del maltrato infantil**, publicado en *Acta Pediátrica de México* 2005;26(6):325-330, de la sección Infancia sana se omitió accidentalmente al autor Dr. Psic. Haljmar Jones Guerrero, profesor de la Universidad Santa María La Antigua, Panamá. A través de esta nota aclaratoria los autores ofrecemos una disculpa al Dr. Jones, ya que con sus aportaciones enriqueció el contenido del artículo.