



El Labio hendido y paladar hendido juntos son los defectos de nacimiento, que se encuentran entre los mas comunes, ocupando aproximadamente el cuarto lugar entre los defectos de formación del bebe, en Mexico ocupa una frecuencia de 1 niño por cada 800 nacimientos.

Labio Leporino es una separación del labio de arriba. Muchas veces la separación incluye los huesos del maxilar superior y/o el borde alveolar (encía). Un Paladar Hendido es una abertura del paladar donde los dos lados del paladar no se juntaron, cuando el bebé estaba desarrollando antes de haber nacido.

Labio Fisurado y paladar hendido pueden suceder a sólo un lado (hendido unilateral del labio y/o paladar), o los dos lados (Fisura bilateral del labio y/o paladar). Puesto que el labio y el paladar se desarrollan separadamente, es posible que el bebé tenga el labio Fisurado, el paladar hendido o los dos juntos.

Labio Fisurado y paladar hendido son defectos congénitos, o sea, defectos de nacimiento que ocurren muy temprano en el embarazo. Parece que la mayoría de las hendiduras se forman debido a una combinación de causas genéticas y ambientales. La probabilidad de que se repita la hendidura con otro niño depende de varios factores, incluyendo el número de personas afectadas en la familia, quienes

son los parientes afectados, la raza y el sexo de todas las personas afectadas y la severidad de las hendiduras.

Un niño que nace con una hendidura muchas veces requiere varios tipos de servicios, por ejemplo, cirugía, atención dental y terapia del habla, y todos los servicios tienen que estar proporcionados en una manera coordinada durante varios años. Este tratamiento coordinado está proporcionado por los equipos de paladar hendido/craneofacial, los cuales son hechos de profesionales de una variedad de disciplinas relacionadas con la medicina y salud. Todos los profesionales de un equipo trabajan juntos en la rehabilitación total del niño.

A los Padres de los Bebés Recién Nacidos con Labio Fisurado (Leporino) y Paladar Hendido

¿Qué es un labio Fisurado y un paladar hendido?

"Hendido" significa separación. Un labio fisurado es una separación en el labio. Un paladar hendido es una abertura en el cielo de la boca. Esto representa un desarrollo incompleto del labio y del paladar que ocurre durante el periodo en que el bebé se está formando.

La cara y el paladar del bebé se desarrollan de partes separadas, muy temprano en el embarazo. Cuando los labios se juntan, o se fusionan normalmente, estos forman dos cumbres verticales debajo de la nariz. Una línea que va de adelante hacia atrás y a lo largo del cielo de la boca muestra donde se unen normalmente durante el desarrollo los dos lados del paladar. Usted puede observar esta línea en usted mismo, mirándose en un espejo.

¿Por qué no se desarrolló totalmente la boca de nuestro bebé?

Nosotros no sabemos por qué le ocurrió esto a su bebé. Puede estar seguro que no fue porque usted hizo algo equivocado. No fue culpa suya.

Los científicos creen y han confirmado que hay muchos factores que pueden posiblemente ocasionar hendiduras en el bebé. A veces las hendiduras ocurren en combinación con otros problemas que son parte de un síndrome. Se están llevando a cabo estudios de

investigación extensivos con el fin de aprender más acerca de estas causas.

¿Cuántos bebés nacen con este desarrollo incompleto de la boca?

Este es uno de los problemas más comunes que se observa en los recién nacidos; ocurre aproximadamente en uno de cada 800 nacimientos.

¿Qué se puede hacer para ayudar a nuestro bebé?

El labio puede repararse quirúrgicamente a una edad temprana del bebé. El cielo de la boca (el paladar hendido) se puede cerrar quirúrgicamente como un año después. El momento oportuno para llevar a cabo estas operaciones depende de la salud general del bebé y de la decisión de su cirujano.

¿Puede ser alimentado apropiadamente nuestro bebé?

Alimentar a su bebé va a ser más fácil de lo que usted piensa. Algunos niños con labio hendido casi no tienen problema con alimentación X otros pueden tener alguna dificultad. Sin embargo, su médico pediatra le dará las indicaciones adecuadas. Hay una variedad de botellas especiales para los bebés con paladar hendido que usted puede pedir. Es muy raro que un bebé con paladar hendido se alimente al pecho directamente.

¿Hay algo que nosotros hicimos que causó que nuestro bebé tuviera un desarrollo incompleto de la boca?

Hasta ahora no se sabe con exactitud qué causa un labio hendido o un paladar hendido. Existe, sin embargo evidencia firme que indica que las hendiduras no son causadas por los sentimientos o las acciones de los padres. No es culpa de ustedes.

¿Crecerán bien los dientes del bebé?

Sí. Sin embargo, puede que se necesite el cuidado de un dentista especialista (ortodoncista y Odontopediatra), dependiendo de la parte del paladar afectado y del tamaño de la abertura. Si la hendidura afecta sólo el labio, los dientes probablemente no serán afectados. Si la hendidura afecta el paladar o las encías donde los dientes crecen, el cuidado de un especialista dental probablemente será necesario.

¿Tendrá problemas para aprender a hablar nuestro bebé?

Después de la operación del paladar algunos niños no tienen problemas de habla. Otros pueden que necesiten la ayuda de un terapeuta del habla. Algunos niños con hendiduras del paladar pueden necesitar una operación adicional para mejorar su habla. El objetivo es lograr que el niño hable normalmente tan pronto como sea posible.

¿Será retardado mental nuestro bebé?

No existe relación entre el retraso mental y el labio hendido o el paladar hendido.

¿Cómo se sienten los padres cuando nace un niño con labio fisurado y/o paladar hendido?

Es natural que inicialmente los padres se sientan deprimidos. Los sentimientos de preocupación, ansiedad y tristeza no son tan raros. Su médico y el personal del hospital le ayudarán y le referirán a especialistas para el tratamiento adecuado para su bebé.

¿Cómo podremos decirles a nuestros parientes y amigos acerca de la hendidura del bebé?

La mayoría de los padres sienten que esto es un poco difícil. Ayudaría si las personas más cercanas a ustedes pueden visitarlos mientras la madre y el bebé están aún en el hospital. Ustedes deben tratar de hablar acerca del bebé con franqueza y honestidad. Este pequeño librito puede ayudarle a explicar la hendidura de su bebé. Es importante, aunque usted se sienta molesto, contarles a los parientes y amigos muy pronto.

¿Una última pregunta. Yo he leído la expresión "labio leporino." ¿Qué significa?

La palabra "leporino" se refiere a la liebre que tiene una hendidura natural en el centro del labio. Este término es raramente usado por los profesionales ya que es un término inexacto. La descripción correcta de dicha condición es "labio fisurado."



INTRODUCCIÓN

El labio Fisurado es una malformación relativamente frecuente, entre 0,8 a 1,6 casos por cada 1000 nacimientos. El sexo masculino se encuentra más afectado, en una relación de 7:3, con un predominio del labio fisurado unilateral sobre el bilateral, y con mayor frecuencia el lado izquierdo que el derecho; siendo la malformación más frecuente el labio fisurado asociado al paladar, que cada uno por separado; de tal forma que la asociación más frecuente es el labio fisurado unilateral total con fisura palatina.

Actualmente se acepta la teoría de la interrupción de la migración mesodérmica; o bien, no llegó en cantidad suficiente para conformar la boca y los procesos maxilares laterales, no teniendo la oportunidad de fusionarse al proceso frontonasal, causando hendidura labial o labiopalatina (Stark).

La cirugía del labio fisurado es uno de los mayores retos en la cirugía;

Se han postulado dos teorías que tratan de explicar la formación de las hendiduras faciales:

- La primera, considerada como clásica: Propone la existencia de un error en la fusión de los extremos libres de los procesos que forman la cara y sugiere como mecanismos patogénicos un retardo o restricción de sus movimientos que evitan que estos procesos se pongan en contacto. Waarbrick sugirió que las células epiteliales deben desaparecer y, si esto no ocurre, aunque los extremos de dos procesos se unan, el mesodermo subyacente no puede fusionarse, causando una hendidura; interrupciones parciales originarían fisuras incompletas. Este mecanismo ha sido aceptado como causante del paladar hendido.

- La segunda teoría o de la penetración mesodérmica: Fue propuesta inicialmente por Stark, quien sugiere que no existen los extremos libres de los procesos faciales, sino que el centro de la cara está formado por una capa bilamelar de ectodermo, por el interior de la cual migra el mesodermo, y si esta migración no ocurre, la débil pared ectodérmica se rompe y origina una hendidura. Si la migración de estas células no se lleva a cabo, la penetración mesodérmica no ocurre y se produce una hendidura facial, cuya extensión es inversamente proporcional a la cantidad de mesodermo existente. Así, cualquier factor que altere la proliferación o diferenciación tanto del mesénquima como de las células neuroectodérmicas de la cresta neural será capaz de causar una hendidura facial.

La hendidura labial resulta de un error, en grados variables, en la unión de los procesos nasomedial y nasolateral. El paladar hendido asociado es secundario a la alteración del desarrollo del labio. El cierre palatino es impedido por la lengua, que, a su vez, se encuentra obstaculizada por el gran proceso mediano, o prolabio, y es producido por el exceso de crecimiento compensatorio de la hendidura labial. Por ello, el paladar hendido ocurre más frecuentemente en casos de hendidura labial bilateral que cuando dicha hendidura es unilateral.

Para analizar los diversos factores etiológicos que causan hendiduras labiales, palatinas o ambas, es necesario considerar por separado el labio figurado con paladar hendido asociado o sin él y el paladar hendido aislado, ya que existen diferencias significativas entre ambos.

Cada etapa del desarrollo de los procesos faciales está programada en forma temporal y secuencial, genéticamente determinada. Dada la variabilidad en el espectro clínico de estas alteraciones, se infiere que se trata de genes menores que

actúan por acción aditiva, constituyendo lo que se denomina herencia poligénica o continua.

La heredabilidad es tanto mayor cuanto más extensa sea la lesión, lo cual ha sido corroborado en animales de experimentación.

Etiología

En innumerables estudios clínicos, los factores etiológicos en el labio figurado, con paladar hendido o sin él, no se pueden determinar con exactitud, por lo que nos limitamos a clasificarlos como de tipo “hereditario multifactorial” dependiente de múltiples genes menores con tendencia familiar establecida, sin seguir ningún patrón mendeliano en el 90% de los casos. Estos representan el resultado de interacciones complejas entre un número variable de genes menores y factores ambientales, por lo general desconocidos. Dichos genes predisponentes, cuya acción y número son difícilmente identificables, actúan según la teoría de la predisposición genética (poligenia). Los criterios para interpretar este tipo de herencia son:

- La frecuencia de la malformación genética varía en las diferentes poblaciones de acuerdo con su carga genética propia.
- La malformación es más frecuente en los parientes de los sujetos afectados, cuanto más rara es en la población general.
- Existe una gran gama clínica de variedad de estas malformaciones.
- El riesgo de presentar una malformación un familiar es mayor cuanto más grave es la malformación y aumenta a medida que lo hace el número de sujetos afectado de la familia. Las madres que hayan tenido un hijo afecto tienen 2 ó 3 veces mayor riesgo de tener otro hijo malformado.
- El coeficiente de consanguinidad media de la familia de los individuos afectados es superior al de la población general.
- Existe predisposición en cuanto al sexo; es más frecuente hallarse afectados los varones en el labio y paladar hendido, mientras corresponde a la mujer el presentar con más frecuencia el paladar hendido.
- Determinadas malformaciones tienen una predisposición estacional.

En el restante 10% de los casos, el factor puede ser determinado con relativa seguridad. En estas categorías entran algunos síndromes con aberraciones cromosómicas que se asocian al labio hendido. Estos son:

- Dentro de los factores ambientales se incluyen la hipoxia (tabaco, altitud), alcohol, talidomida, etc.
- Dentro de los sindrómicos (sólo un 3% de las fisuras palatinas forman parte de un síndromes):

- Se incluyen las trisomías del 13 y 21.
- Sde. de Waardenburg (sordera, hipoplasia del ala nasal, piebaldismo, heterocromía del iris, telecanto) de carácter autosómico dominante.
- Sde. Van Der Woude (labio hendido bilateral con paladar hendido y quistes o trayectos fistulosos en el labio inferior) con carácter autosómico dominante.

Las malformaciones asociadas a labio y paladar hendido son más frecuentes faciales y/o locales, frente a las sistémicas (esqueléticas, cardiovasculares,...). La edad de los progenitores se ha relacionado con mayor índice de afectación, y dentro de ellos particularmente la edad del padre.

Epidemiología

Según las estimaciones, la frecuencia del labio fisurado, con paladar hendido o sin él, varía de 0,8 a 1,6 casos por cada 1000 nacimientos (valor medio de 1/1000). Las variantes de este margen se deben a diferentes condiciones raciales y geográficas:

- La fisura del labio y paladar se producen 1/1300.
- La fisura del labio por sí sola 1/1000.
- La fisura del paladar por sí sola 1/2500.

Incidencia:

- La forma de presentación, es más frecuente la afectación del labio con o sin afectación palatina que el paladar exclusivamente:
 - 21% de labio leporino aislado.
 - 33% de fisura palatina aislada.
 - 46% de ambas malformaciones congénitas simultaneas.
- Es más frecuente el labio hendido unilateral sobre el bilateral, y con mayor frecuencia el lado izquierdo es el afectado. El labio leporino bilateral se asocia con más frecuencia a paladar hendido, mayor relación con la herencia y sdes. malformativos que el labio leporino unilateral.
- Es más frecuente la afectación del labio en el hombre, frente a la presentación palatina exclusiva más frecuente en las mujeres.
- Relación al sexo: del 60-80% de los afectados son varones (relación de 7:3).
- Lado afecto el lado izquierdo sobre todo en varones. Cuando es bilateral se asocia a fisura palatina en el 86% y cuando es unilateral, la asociación es del 68%.
- La edad de los padres: Al parecer es la edad paterna la que interviene.

- Incidencia estacional: Mayor incidencia en los meses de enero y febrero.
- Orden de nacimiento: no es significativo.

Anatomía en el labio leporino

Las descripciones de los elementos anatómicos fueron realizadas correctamente por Millard:

- **Labio leporino unilateral:**

La premaxila se rota hacia arriba y se proyecta. El septum nasal se desvía hacia el lado no fisurado, quedando la narina del lado fisurado ensanchada y la otra comprimida. El labio contiene en el lado no fisurado musculatura normal que tracciona y contribuye a la distorsión labial; en el lado fisurado se inserta en el borde de la fisura y a lo largo de ella. La columela se encuentra acortada y acompaña a la desviación septal. El filtrum está acortado. El ala nasal del lado fisurado está aplanada e hipertrofiada y su porción externa está implantada más baja, debido a la distorsión de la musculatura. Las dos narinas están obstruidas: la del lado no fisurado en su porción anterior y la del lado fisurado en la porción posterior. La punta nasal es ancha y presenta en su centro una muesca por separación de los cartílagos alares. El suelo nasal está ensanchado.

- **Labio leporino bilateral:**

En esencia se encuentran alteraciones similares. La premaxila se encuentra protruida destruyendo el área de la columela, de forma que el labio arranca directamente de la punta nasal. El hueso alveolar contiene los incisivos y se articula con el septum nasal y el vómer. El labio en su porción central se llama prolabio. Se encuentra evertido y muestra una gran hipoplasia regional. La porción central no contiene músculo, salvo pequeños haces. La columela está muy acortada pareciendo clínicamente ausente; pero no anatómicamente.

- **Musculatura:**

El músculo orbicular labial contiene dos porciones:

- Profunda: Actividad esfínter que funciona coordinadamente con la orofaringe.
- Superficial: Moviliza los labios durante el habla y tiene función en la expresión facial.

Se ha estudiado el desarrollo de ambas porciones en el labio fisurado, encontrándose un retraso en el desarrollo, una distribución asimétrica e inserción anormal. Las fibras de la porción profunda no se anclan en el bermellón, sino que, simplemente, se interrumpen de forma que piel y bermellón se van adelgazando a cada lado de la fisura. En los labios leporinos completos la porción superficial se desvía como una banda hacia el ala nasal por su lado lateral, contribuyendo a la deformidad nasal.

- **Aporte sanguíneo:**

La fisura interrumpe las anastomosis normales entre la arteria labial superior, la arteria etmoidal anterior, la arteria septal posterior y la arteria palatina. En el labio leporino bilateral completo, el aporte sanguíneo del prolabio se debe a la arteria septal posterior, por ello puede liberarse de la espina nasal sin otras

septal posterior, por ello puede liberarse de la espina nasal sin otras complicaciones.

De los datos anatómicos descritos se deducen algunos requisitos en el tratamiento del labio leporino:

- La necesidad de conservar toda la longitud de la línea cutáneo-mucosa, con el fin de obtener un labio de longitud normal.
- Es preciso dar al labio una altura adecuada en la parte fisurada similar a la del labio sano.
- Hay que reconstruir, no sólo la porción cutánea y mucosa del labio, sino, de forma esencial, la musculatura labial.

- **Desarrollo facial en el labio leporino:**

Se encuentran marcadas diferencias si lo comparamos con la población normal, afectándose tanto las áreas orofaciales implicadas en la fisura como el resto. Sólo se encuentran implicados, en principio, las órbitas y la mandíbula. A veces, se aprecia hipertelorismo en los niños fisurados. El desarrollo intraútero está determinado por las inserciones musculares anómalas que existen en los fisurados.

- El desarrollo de la facies normal: La maxila se desarrolla por aposición ósea. Un factor determinante en el desarrollo es la oclusión.

- Fisura completa unilateral: Las medidas faciales anteroposteriores son prácticamente normales, mientras que el maxilar del lado sano se encuentra desplazado por varias causas:
 - Tracción lateral de los músculos de labio y mejilla.
 - Presión lingual anormal.
 - Presión del septo nasal que se desvía al lado no fisurado.
 - La nariz se desvía hacia el lado no fisurado, excepto la base alar (lado fisurado) que está ensanchada por la fisura.
- Fisura completa bilateral: La premaxila está soportada por el septum nasal; la protrusión lingual hace asimétrica la fisura desplazando la premaxila lateral y la porción posterior de los maxilares también puede desplazarse lateralmente de forma similar a las fisuras unilaterales.
- Otras fisuras: Se aplican los mismos principios de ensanchamiento maxilar y deformidad nasal, alar y septal según el lugar de la fisura.

El desarrollo general de los niños con fisura se ve marcado por un retraso de la edad ósea. Hay un retraso estatural y un retraso en la pubertad. Se piensa que ello es debido a la dificultad de alimentación y a la cirugía.

Al final se produce un perfil más o menos convexo con apariencia de prognatismo mandibular, debido a la retracción maxilar, dando lugar a maloclusión. La reconstrucción labial estabiliza las tracciones sobre la maxila, el septo nasal y las estructuras

CLASIFICACIÓN

Son conocidas varias clasificaciones del labio leporino con paladar fisurado o sin él. Generalmente, un labio fisurado puede ser unilateral, bilateral o mediano (raro) y presentarse como una fisura completa o incompleta en distintos grados. Pueden ocurrir también fisuras del proceso alveolar y del paladar primario y/o secundario. No se hace la reparación simultánea de un labio fisurado y de un paladar fisurado, por una cantidad de razones; los

momentos óptimos son diferentes y la morbilidad y mortalidad aumentan a causa de la posible obstrucción de las vías aéreas y de la pérdida de sangre.

Cada labio fisurado es distinto, pero en términos generales, esta malformación puede dividirse en (según la clasificación de Millard o Byrd):

- Labio leporino cicatricial o forma larvada.
- Labio leporino unilateral
- Labio leporino bilateral
- Labio leporino central (forma inusual, agenesia total del prolabio).

Las formas unilateral o bilateral pueden ser:

- Incompleto.
- Completo.

Por lo tanto el labio leporino bilateral podrá ser la combinación de uno incompleto y otro completo, los dos incompletos o los dos completos. Asociados o no a deformidad nasal (ligera, moderada o grave) y/o fisura palatina (generalmente la fisura palatina suele asociarse con más frecuencia al labio leporino bilateral, ya que el paladar fisurado suele ser secundario a la alteración del desarrollo del labio).

Objetivos de la intervención quirúrgica

Son lograr labios y narices perfectas con una adecuada unión muscular, de la mucosa y de la piel labial; obtener un profundo fondo de saco en el labio; una mínima cicatriz en la piel y una simetría labial sin tensión; conservar el arco de Cupido; una nariz balanceada y simétrica, con buena proyección de la punta y el suelo de la narina íntegro sin muescas o depresiones.

Se debe ver el labio reconstruido en cuatro dimensiones, no sólo conseguir su reparación en longitud y altura, sino en grosor adecuado a nivel del bermellón, así como la expresión y el movimiento adecuado.

En los casos bilaterales es indispensable obtener la alineación previa de la premaxila, especialmente si es prominente; realizar si es posible, el cierre quirúrgico en un solo tiempo, evitar la tensión y proyectar el bermellón en su porción central.

Principios quirúrgicos generales

- Incisiones firmes con ángulos rectos desde la piel a la mucosa.
- Tracciones delicadas.

Los objetivos son:

- Asegurar correcta unión muco-músculo-cutánea.
- Simetría en el suelo de las narinas/cúpulas alveolares.
- Bermellón simétrico.
- Conservación del arco de cupido.
- Ligera eversión labial.
- Cicatriz escasa, cuya contracción no interfiera con los otros objetivos.
- Filtrum conseguido.

Momento de la intervención

Hay diferencias de opinión considerables en cuanto a la edad óptima para la operación. Aunque la reparación puede hacerse ya al primer día de vida, la edad más temprana razonable es a los 10 a 14 días después del nacimiento, siempre que el bebé haya comenzado a ganar peso y tenga todos los demás signos normales, en especial el recuento sanguíneo; pero la intervención a edades muy temprana ha demostrado que no mejora el resultado, además, el manejo de las estructuras tan pequeñas dificulta la cirugía. La “regla de los más de 10” es una buena guía. Otros piensan que a los tres meses de edad es el momento oportuno (Tabla 1).

Debemos recordar que pueden existir otras anomalías, siendo las más comunes las malformaciones del sistema nervioso central, pies deformes y enfermedad cardíaca congénita. Es imprescindible un examen físico completo y radiografía de tórax.

En una fisura completa con marcada deformidad del premaxilar se recomienda un procedimiento de adhesión labial a las 2 ó 3 semanas de edad aproximadamente. Esta medida provisoria tenderá a realinear el premaxilar y ayuda al cierre del defecto alveolar. La reparación definitiva se pospone hasta los 6 meses de edad. Cuando el labio fisurado se acompaña de fisura palatina, se aconseja que en el mismo momento de la queiloplastia se realice el cierre del paladar primario cuya finalidad es el crear un suelo hermético

en la fosa nasal anterior, de forma que evite o minimice la existencia de fístulas oronasales anteriores, con colgajos vomerianos y un colgajo mucoperióstico para la fisura alveolar, que prepare el terreno en una nueva intervención para un injerto óseo y el cierre del paladar secundario a los 18 meses.

Tradicionalmente se ha pensado que la intervención quirúrgica debía hacerse lo más precozmente posible, y luego utilizar en la alimentación medidas protectoras de la reparación (catéteres, etc.). Sin embargo, la operación realizada precozmente (primera semana) incrementa la aparición de complicaciones (fiebre sobre todo), mientras que no se obtiene ventaja en la reparación. Proponen la realización en la tercera semana; además con la alimentación postoperatoria no aparecen complicaciones debidas a la lactancia materna, mientras que la ganancia ponderal fue mejor y la estancia hospitalaria más corta.

La alimentación preoperatoria en el labio fisurado, aunque resulta más dificultosa, se resuelve con paciencia, debe colocarse al bebé a 45-60° de la horizontal para minimizar el riesgo de aspiración.

La mayoría de los autores señalan que el momento de la intervención se debe valorar la existencia de un buen estado de salud, y un recuento hemático adecuado, a modo orientativo se sigue “la regla de los diez”:

- Más de 10 semanas de vida.
- Más de 10 g Hb.
- Más de 10 libras de peso (4,5 Kg de peso).
- Más de 10.000 leucocitos/ mm³.

Algunos autores sugieren el tratamiento quirúrgico intraútero basados en que la cirugía sobre el ectodermo del feto no produce cicatriz. No es del todo conocida la causa, pero parece estar en relación con la ausencia de células inflamatorias en el feto, que lleva consigo la ausencia de depósito de colágeno; además no se produce contracción de la cicatriz, de forma que el mecanismo reparativo es la regeneración; pero en cambio, implican un importante riesgo de lesión fetal, por lo que la cirugía intraútero se reserva para malformaciones vitales en las que la intervención postnatal no dé, generalmente, buen resultado.

Millard ha esbozado las líneas de tratamiento basadas en los principios biológicos, de forma que favorezcan la migración embriogénica alterada. El autor propone iniciar el tratamiento colocando los segmentos alveolares,

disecando el mucoperiostio por fuera de la fisura y realiza la unión del mismo, creando un túnel perióstico que permita la unión ósea e incluso la erupción dental en el área fisurada. El cierre labial por adhesión reduce la tensión y permite la formación de un “molde” adecuado para que se produzca la “solidificación”. De esta forma una fisura completa se convierte en incompleta. Con una plataforma maxilar compensada y estabilizada, la corrección del labio y la nariz, puede realizarse, de forma completa, en los 2-4 años de vida iniciales. Ello evita la persistencia de fisuras, fístulas, malposición de segmentos alveolares y, probablemente, la necesidad de injertos óseos. La única cuestión no totalmente aclarada es el efecto del tratamiento sobre el crecimiento final.

Planificación del tratamiento

La tracción mediante cincha elástica para la sobreproyección de la premaxila en el labio fisurado bilateral debe ser iniciada de forma precoz durante el periodo neonatal si se quiere conseguir su corrección. El tratamiento es iniciado a la semana de edad, siendo la máxima respuesta durante las primeras 6 semanas. La expansión del maxilar colapsado con prótesis palatinas dinámicas es también iniciada de forma precoz, durante la primera o segunda semana de edad y se mantiene hasta conseguir la corrección normal de los arcos (normalmente hasta los tres meses de edad).

El procedimiento labial inicial es demorado hasta la 10-12 semana de vida (3er mes), simultáneamente con el cierre del paladar primario. La adhesión labial es realizada en aquellos labios fisurados unilaterales completos con configuración ancha de los arcos, colapso persistente, o un segmento lateral de arco corto; la reparación del labio se demora

hasta los 6 u 8 meses de edad. La reparación labial definitiva es realizada para cualquier otro tipo de fisura a las 10-12 semanas de edad.

El cierre del paladar residual es realizado aproximadamente a los 18 meses de edad. El cierre alveolar es realizado de forma temprana con un colgajo local mucoperióstico tomado del segmento alveolar (no del vómer), cuando los arcos son idealmente alineados y con aproximadamente 2 mm de separación. El injerto óseo no se emplea en el momento del cierre alveolar. Si el colapso está presente o si el defecto es bastante ancho para el cierre con colgajo local volteado, este es demorado hasta los 7 u 8 años de edad,

cuando el cierre definitivo con doble capa y el sellado con injerto óseo es realizado. El momento de éste cierre es mitigado mediante ortodoncia prequirúrgica para alinear los segmentos, realizándose el cierre quirúrgico e injerto óseo antes de la erupción de los caninos permanentes.

La corrección de la deformidad nasal en labios fisurados unilaterales se realiza en el momento del avance-rotación labial. La reposición septal y las osteotomías son diferidas hasta la adolescencia, a menos que la deformidad sea severa, en los que son acoplados con el cierre óseo de la fisura alveolar a los 7 u 8 años de edad. La corrección de la deformidad nasal en labios fisurados bilaterales es diferida hasta aproximadamente 18 meses de edad, cuando los cartílagos alares son movilizados, se realiza el alargamiento columelar, y el cierre del paladar duro es efectuado. El soporte de la punta con injerto de cartílago columelar es generalmente añadido en el momento del cierre de la fisura alveolar. La rinoplastia definitiva es llevada a cabo en la adolescencia tardía.

Una guía válida como cronograma para la elección del momento de la intervención en el tratamiento del labio leporino podría ser la propuesta en el esquema modificado (Tabla 2).

Técnicas quirúrgicas

El primer caso reportado fue desarrollado en el año 390 a.C por un médico Chino desconocido. El gran auge vino a finales del s. XIX y principios del s. XX con los aportes de LeMesurier, Tennison y Millard, este último diseñó la técnica más comunmente usada en la reparación de fisura unilateral. Los resultados son cirujano-dependiente.

- **Labio leporino unilateral**

En la reparación del labio fisurado unilateral se han empleado un número amplio de técnicas cuya elección está en función de la experiencia del cirujano y de la corrección del defecto nasal asociado que se quiera conseguir, todas ellas presentan ventajas y desventajas a la hora de su aplicación, dejan cicatrices visibles que se ven sometidas a retracción produciendo cambio en el resultado final. En general deben evitarse las técnicas que introducen tejidos laterales del labio

desplazados a la línea media, o que deformen el arco de Cupido, manteniendo una simetría labial y nariz balanceada, todo ello con mínima cicatriz.

Las técnicas más empleadas actualmente son:

- Técnica de los colgajos cuadrangulares de Le Mesurier.
- Técnica de colgajos triangulares: Técnica de Tennison-Randall, técnica de Mirault-Blair-Brown y técnica de Skoog.
- Técnica de los colgajos triangulares equiláteros de Malek.
- Técnica de rotación avance de Millard.

Los procedimientos de 1 al 3 dejan cicatrices inferiores (Z-plástias) más visibles, mientras que la técnica de Millard la Z-plástia es superior.

- **Técnica de los colgajos cuadrangulares de Le Mesurier:** Esta técnica crea un arco de Cupido artificial al desviar el colgajo a través del borde inferior del labio, no resuelve la malformación nasal. Mediante una serie de puntos constantes y variables (Figura 6), se diseña un colgajo cuadrangular inferior en el lado externo que supone $1/3$ de la altura del labio fisurado. Gran parte de los labios así tratados muestran un arco de Cupido excesivamente largo en el lado afecto, mientras que es relativamente grueso en la parte sana, la cicatriz cruza el filtrum y con el tiempo el crecimiento altera la simetría. Como ventaja, produce un bermellón y línea cutáneomucosa simétrica, el riesgo es menor que en los colgajos triangulares, en las grandes hendiduras puede soportar mejor la tensión, y sobre todo, ésta técnica es de gran valor para la reconstrucción de un labio cuando ya han sido destruidos los límites anatómicos en una operación anterior; sólo entonces está indicada la construcción de un arco de Cupido artificial.

Figura 6.

- **Técnica de colgajos triangulares de Tennison-Randall:** Esta técnica de Z-plastia inferior, preserva el arco y sigue vigente en la actualidad. Su finalidad es descender la línea cutáneomucosa interna del labio fisurado y colocar el arco de Cupido en posición normal, mediante un colgajo triangular inferior desde

el lado externo de la fisura interdigitado . Los resultados son buenos si las medidas son cuidadosas y las cicatrices son perfectas, pero la corrección secundaria de esta técnica es más difícil incluso que en la del colgajo cuadrangular. Tiene la desventaja de interrumpir la columna de filtrum, desvía la atención hacia la parte inferior del labio, altera la fosa y fuerza la escisión de tejidos que impiden corregir el amplio defecto nasal. Está indicada en todo tipo de fisura unilateral, especialmente para fisuras amplias con grandes deficiencias de tejidos, dada la exactitud de sus medidas, requiere escasa experiencia.

- **Técnica de rotación-avance de Millard:** Consiste en la rotación de un colgajo de la vertiente interna y avance de la externa, introduciendo tejido lateral en la vertiente externa de la fisura labial, permitiendo el tratamiento de la deformidad nasal asociada disecando la base alar y avanzándola a medial en el mismo acto quirúrgico. Talla los colgajos en la parte superior de la fisura, tendiendo a corregir las asimetrías del piso de la nariz y a disimular las suturas, la cicatriz transversa queda en el pliegue subnarinario y la vertical en la cresta del filtrum del labio fisurado .

Figura 8.

Es adaptable a todas las fisuras unilaterales, con la ventaja de desechar poco tejido, preservar el arco de Cupido, la columna y el surco del filtrum; tensión llevada hacia el tercio superior del labio, las cicatrices quedan cubiertas por las líneas naturales y presenta mejor corrección nasal. Tiene la desventaja de cálculos subjetivos, cicatriz a veces retráctil, deforma la ventana nasal y al no abrir el borde externo del labio, a veces queda engrosado. Los criterios de elección entre la técnica de Tennison-Randall y Millard suele ser orientativo a los gustos del cirujano, se puede determinar en función de la cuantificación del tamaño o altura del prolabio medial en relación con el lado sano; así pues, si

resulta ser $>50\%$ del lado sano se recurre a la técnica de Millard, mientras que de serlo $<50\%$ se emplea la técnica de Tennison-Randall. Esto es orientativo y la técnica de Millard suele ser aplicable en todos los casos. La técnica de Millard tiene 2 variantes en fisura unilateral: Millard I correspondería a la técnica inicial descrita y Millard II se aplica en labios fisurados unilaterales completos. Se diferencia en el desprendimiento que debe practicarse en el ala enferma, con objeto de movilizarlo y redondearlo, además el corte pronunciado en el suelo nasal y la unión de la sutura a la columela permite un alargamiento de ésta).

- **Labio leporino bilateral**

Se asocia generalmente a fisura completa del paladar primario, no existiendo alteración del paladar secundario; y cuando exista, se debe tener en cuenta que se asocia en este caso con anomalías del oído medio. El aspecto inicial y el resultado postoperatorio cambia asombrosamente .



Todavía no se ha encontrado la solución perfecta para la fisura bilateral de labio, la mayor deficiencia de tejidos en el elemento central contribuye a hacer más difícil la reconstrucción. En este tipo de fisura, además de la ausencia de restos del arco de Cupido, muestra una disminución, en sentido vertical, de distinta intensidad desde la punta nasal al punto más inferior del prolabio; bien en el prolabio, la columela o en ambos, incorporar el prolabio al labio tiene ciertas ventajas evidentes, pero hace descender la punta de la nariz. Una de las normas principales en el tratamiento de la fisura bilateral es que el prolabio ha de constituir la totalidad de la altura del nuevo labio en su

parte central. Cuando este sea muy hipoplásico, habrá de ser alargado mediante procedimiento plástico.

En el tratamiento del labio fisurado bilateral deben seguirse los principios propuestos por Cronin en 1957:

- El prolabio será usado para conseguir la longitud vertical completa del labio.
- El bermellón del prolabio es volteado hacia abajo para revestimiento mucoso.
- Reconstrucción del bermellón central con colgajos miocutáneos de avance laterales.
- El reborde del bermellón desde segmentos laterales.
- Ninguna piel labial lateral sería usada bajo el prolabio.
- Reposición de premaxila, vía quirúrgica u ortodóncica.
- Corrección ortopédica del colapso de segmentos maxilares laterales.
- Injerto óseo para estabilizar la premaxila si está suelta.

En el labio fisurado bilateral la premaxila se encuentra mantenida únicamente por el septo nasal, no estando anclada lateralmente y se proyecta hacia delante. En apariencia no existe columela y el prolabio arranca directamente de la punta nasal y carece de musculatura. Las alas nasales están ensanchadas y proyectadas lateralmente. La premaxila se encuentra desarrollada en grado variable conteniendo, generalmente los cuatro incisivos. Es preciso tener en cuenta en el tratamiento del labio leporino bilateral:

tener en cuenta en el tratamiento del labio leporino bilateral:

- Si la fisura labial y palatina es completa.
- Tamaño y posición de la premaxila y prolabio.
- Longitud de la columela.
- En las fisuras bilaterales completas, hay que observar si existe espacio interalveolar suficiente para albergar la premaxila.

La premaxila se proyecta tanto por el desarrollo del septo nasal como por efecto de las tuberosidades maxilares laterales. En función del grado de protrusión:

- Si es pequeño, puede realizarse la reparación del labio con poca tensión.
- Si es mayor, precisa métodos de corrección:
 - a) Cinchas elásticas que realizan tracción externa hacia atrás: (ortopedia maxilar) preferentemente más usada, precisa colaboración de la madre. Se corrige en 2 ó 3 meses desde el nacimiento. Si falla está indicada la adhesión labial o el retroceso quirúrgico.
 - b) Adhesión labial: Indicado en premaxila poco protuyente, fallo de los métodos conservadores o poca colaboración materna.
 - c) Dispositivos de tracción intraoral.
 - d) Retroceso quirúrgico de la premaxila: Sólo indicada cuando otros métodos fracasan incluida la adhesión labial, también en niños de mayor edad sin premaxila corregida.
 - e) Cierre de la fisura en un lado: se cierra primero la fisura en su lado más amplio y el segundo lado es cerrado a los 2 ó 3 meses cuando los tejidos del primer cierre están blandos.
- **Métodos de reparación labial en el labio leporino bilateral**

Actualmente, las aplicaciones del prolabio consisten en prever la total dimensión vertical del labio central; la porción lateral puede usarse para alargar la columela. Las técnicas actuales varían en su aplicación en cuanto a los pasos para la reparación (1 ó 2 tiempos), mejor aplicación en función al tipo de fisura bilateral que podemos encontrar (completa, incompleta/completa o incompleta) y la filosofía en el tipo de cierre; así pues:

- **Método de Veau III o cierre en línea recta:** Método más simple y más frecuentemente usado (método en un tiempo); ofrece buenos resultados salvo en prolabio pequeño, en el cual tiene mejor resultado el método de Millard para fisuras bilaterales incompletas. Se realiza un cierre directo del prolabio y los procesos labiales laterales, utilizando dos colgajos mucosos laterales que se cruzan para formar el bermellón

central, y se cierra la fisura palatina primaria con colgajos vomerianos (Figura 10). El alargamiento de la columela puede hacerse en cualquier momento a partir de los 2 ó 3 años de edad mediante múltiples técnicas: Cronin avanza piel del suelo y base ala nasal. Converse, Millard y otros sugieren colgajos en horquilla desde prolabio. Bauer emplea el principio de V-Y en zona de la punta ancha. Cuando la premaxila está bien colocada y alineada, si existe inestabilidad en las fisuras, puede estabilizarse en la edad de 4 ó 5 años o con la dentición mixta 9 ó 11 años, con injertos óseos medular ilíaco o de calota. Esta técnica tiene la desventaja de dejar un filtro deprimido y una defectuosa conformación del suelo nasal debido a que ese nivel termina la sutura vertical, aplicable en prolabio largos.

Figura 11.

- **Método de Millard para fisuras incompletas y completas:** Puede ser aplicado para LFB incompleto o completo. Z-plastia en la porción superior en dos tiempos, adaptación de su técnica en labios fisurados unilaterales. El uso de Millard en fisuras bilaterales incompletas se divide en:

a) En fisuras bilaterales incompletas simétricas, el prolabio es pequeño y la columela es de longitud adecuada. Esta técnica moviliza el prolabio corto desde la nariz en la posición normal del filtrum, se libera un lado del prolabio lateral debajo del ala nasal y se avanza un colgajo triangular hacia línea media que lleva borde rojo y blanco. Se realiza un lado y a los 2 ó 3 meses el otro.

b) En fisuras bilaterales incompletas en un lado y completa en el otro, se empieza operando la completa, utilizando un colgajo de base columelar para alargamiento de la misma, el lado incompleto mantendrá mientras la vascularización del prolabio.

El uso de Millard en fisuras bilaterales completas se realiza el cierre en un tiempo. Un requisito inicial es que el prolabio sea largo; si es pequeño se realizará un Veau III. Se eleva un colgajo central de filtrum prolabial y dos laterales en horquilla que se trasponen al suelo nasal, el bermellón prolabial se voltea y los colgajos laterales se avanzan hacia la línea media

suturando los músculos. En una segunda fase, a los 5 años se alarga la columela sin tocar el labio reparado mediante el tejido redundante del colgajo en horquilla conservado en el suelo nasal con incisiones V-Y avances de suelo y alas.

Método de Manchester: Se trata también de un método que propugna la corrección en un estadio de labio y paladar anterior a los 5 meses después de ortopedia, enfatiza la construcción de tubérculo con bermellón de prolabio retenido; no disecciona ni levanta el prolabio, creando su bermellón con el bermellón prolabial unido al prolabio centralmente pero con dos zonas laterales sueltas. Las zonas laterales del bermellón prolabial se desepidermizan y se rotan hacia atrás para conformar el tubérculo. Se aproximan los colgajos laterales a la línea media, no sutura músculo con músculo y no hay provisión para alargamiento de la columela como en el

- Millard. Se cierra el paladar primario y a los 9 meses de edad se completa.

Técnica en dos estadios: Tennison, Bauer, Millard LFB incompleto, Skoog, Wynn, Abbè, Mulliken.

Complicaciones

- Infección de la herida (limpieza con agua oxigenada, retirar puntos incluidos, no antibióticos).
- Dehiscencia o cicatriz ancha (por aumento de tensión, pero la infección la complica o inicia).
- Retrusión de la premaxila (se previene evitando tracción excesiva, no resecar el vómer).
- Deformidad en silbido (se evita usando colgajos mocomusculares laterales para aumentar el grosor del prolabio).
- Labio largo (se evita no usando piel lateral).
- Colapso de los segmentos laterales (usar férulas acrílicas).

CIRUGÍA DE SECUELAS DE LABIO LEPORINO

Las deformidades secundarias del labio leporino son más una regla que una excepción. Puesto que el paciente va a sufrir varias intervenciones

quirúrgicas a lo largo de su vida, es importante planificar el tratamiento para, en lo posible, reducir las secuelas y disminuir el número de intervenciones necesarias. La mayoría de los pacientes con labio leporino son intervenidos durante el primer año de vida, pero hay un largo tiempo de crecimiento después que podría denominarse "dramático" y que distorsiona el resultado postquirúrgico. La corrección de estas deformidades secundarias es una parte del tratamiento integral de los fisurados, y los procedimientos empleados son incluso más complejos que los utilizados inicialmente.

Evaluación

Hay que tener en cuenta tanto el labio como la nariz. Para el labio hay que examinar la cicatriz, el estado del músculo orbicular, la orientación del bermellón, el arco de Cupido y la mucosa. Para la nariz hay que examinar las bases alares y la forma de las narinas, longitud de la columela, y cualquier otra deficiencia del revestimiento nasal. Una vez que ha sido diagnosticada la deformidad, hay que intentar encontrar la causa subyacente.

Momento del tratamiento

El momento ideal para encontrar deformidades secundarias es en el transcurso de la cirugía inicial. No hay establecido una regla absoluta para la reparación de deformidades secundarias, pero hay que tener en cuenta la edad de los pacientes (entre 8 y 18 años podría darse una cicatriz exagerada), cómo de severa es la deformidad y su efecto sobre la integración psicosocial o la funcionalidad.

Deformidades secundarias y su tratamiento

- **DEFORMIDADES DEL BORDE DE BERMELLÓN:** La línea del bermellón en el nivel de la fisura reparada puede quedar mal alineado o quedar puntiagudo por culpa de una dimensión vertical escasa del labio. En casos en los que la diferencia sea de 1 a 2 mm se prefiere la excisión en rombo de la cicatriz y cierre. En casos más severos (3 ó más mm) suele deberse a una inadecuada rotación del labio, y se corrige mediante la planificación de una nueva técnica de rotación-avance. Si la discrepancia es de 1 mm o menos y requiere tratamiento, una Z-plastia en el borde suele ser satisfactoria (Figura 12).

Figura 12.

- **DÉFICIT DE BERMELLÓN:** Suele presentarse como muesca con el silbido. Se beneficia de la readaptación de la zona con colgajos locales de avance V-Y, aumentando el bermellón con injertos dermograsos colocados en un bolsillo creado bajo el área deficiente o con inyección de diferentes sustancias (tejido graso centrifugado (Coleman), nuevos materiales de relleno con colágeno y ácido hialurónico). Para las severas se aporta tejido sano con un Abbé.
- **DEFORMIDAD DEL ARCO DE CUPIDO:** Es una estructura de muy difícil recreación quirúrgica. Una opción de reconstrucción del arco de Cupido es la excisión de piel el semiluna con avance del bermellón, aunque el resultado es bastante artificial.
- **LABIO CORTO:** Se considera como labio corto cuando el filtrum del labio fisurado es al menos 3 mm menor que el filtrum no fisurado contralateral. Usualmente está originado por una rotación inadecuada del labio , y es más frecuente en reparaciones de rotación-avance mal diseñadas. Se puede mejorar con con una exéresis en rombo (aumenta 2 mm) o con una Z-plastia sobre la cicatriz previa (aumenta 3 o más mm).
- **LABIO LARGO:** Es más frecuente tras la técnica de Tannison-Randall, y rara después de la reparación del labio mediante rotación-avance. Para su reparación hay que excindir tejidos y reducir el labio en sentido vertical y transversal.
- **LABIO ESTRECHO:** Más frecuente en fisuras bilaterales. En los unilaterales suele ser debido a una fisura ancha no tratada con ortopedia maxilar preoperatoria.
- **LABIO ANCHO:** Esta secuela es casi exclusiva de fisuras bilaterales y siempre causado por el diseño del filtrum demasiado ancho en el momento de la reparación inicial. Para corregirlo, se extirpa el exceso de filtrum sobre la cicatriz previa, o se utiliza este exceso para introducirlo en el suelo nasal y conseguir un estrechamiento de las narinas y a la vez elevar la punta nasal (Figura 13).

