

Capítulo 53

Labio leporino. Tratamiento primario

Ignacio Zubillaga Rodríguez

Ana Romance García

Benito Ramos Medina

Elena Gómez García

CONTENIDO

1. INTRODUCCIÓN	733
1.1. Anatomía del labio fisurado	733
2. PREVENCIÓN	736
2.1. Epidemiología	736
2.2. Etiología	737
2.3. Consejo genético	737
3. CLÍNICA	738
3.1. Clasificación	738
3.2. Abordaje del paciente con fisura de labio y paladar	739
3.3. Edad en que deben ser operadas las fisuras del labio	740
3.4. Objetivos del tratamiento quirúrgico	740
3.5. Técnicas quirúrgicas más utilizadas	740
3.6. Corrección nasal primaria	745
3.7. Ortodoncia prequirúrgica	746
3.8. Diagnóstico prenatal	747
4. EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS	747
4.1. Factores que conducen a los mejores resultados	747
4.2. Propuesta de un sistema de mediciones pre y postoperatorias para comparación de resultados	747
5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	748

1. INTRODUCCIÓN

En la actualidad las hendiduras de labio y paladar son entidades clínico-quirúrgicas bien definidas embriológica, anatomopatológica y fisiológicamente, de manera que para el estudio y manejo de las mismas es necesario realizar un abordaje multidisciplinario y complejo para su mejor entendimiento. En la embriogénesis de las fisuras faciales, aunque existen principalmente dos teorías, se manifiesta 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.

Con respecto al tratamiento reconstructivo de esta patología, es importante el conocimiento de la anatomía muscular del labio superior, ya que la reconstrucción de la hendidura labial trata de reproducir la anatomía de la zona perdida o interrumpida por el error de fusión.

La importancia de la organización funcional de los músculos periorales y perinasales radica en que su anatomía y función influyen decisivamente en el crecimiento del esqueleto subyacente.

1.1. Anatomía del labio fisurado

En el labio malformado, existen todos los elementos anatómicos del labio normal, aunque estos estén desplazados y muchas veces hipoplásicos.

1.1.3.a. LABIO FISURADO UNILATERAL

- La fisura está ubicada por fuera de la cresta filtral. Todos los elementos de la parte media del labio forman parte del borde interno de la fisura. El arco de Cupido y el filtrum tienen una diferencia evidente. La cresta filtral del labio hendido, es algo más corta y más oblicua que la de la mitad opuesta del labio.
- Al labio fisurado le falta altura y existe un desarrollo insuficiente de las partes próximas a la fisura labial.
- Las fibras musculares, que normalmente se insertan en septum, espina nasal anterior y premaxilla, se encuentran interrumpidas y generalmente paralelas al margen de la hendidura. La contracción muscular en dicha posición produce un abultamiento lateral debido a que la fisura no permite al músculo alcanzar su longitud normal. Las fibras musculares se insertan a lo largo del borde del bermellón y sobre el periostio del maxilar.
- En las fisuras incompletas que no exceden dos tercios de la altura labial algunas fibras musculares decusan a través del extremo superior de la fisura al lado contralateral, constituyendo la banda de Simonart (que incluye también arteriolas y nervios). El segmento lateral contiene mayor número de fibras musculares que el medial.
- La piel del labio fisurado se encuentra retraída como resultado de la acción muscular.

1.1.3.b. LABIO FISURADO BILATERAL

- El prolabio está separado a veces completamente de las dos porciones laterales. Al prolabio le falta altura tanto en la parte cutánea como en la mucosa. Su desarrollo es insuficiente.
- El arco de Cupido no es reconocible. El filtrum y las crestas filtrales no están claramente desarrolladas.
- El prolabio no contiene fibras musculares, por lo que carece de volumen y de las estructuras producidas por el músculo: el filtrum y el tubérculo.
- La columela es corta y a veces inexistente. Las alas nasales presentan las mismas características que el labio fisurado unilateral.

1.1.3.c. DEFORMIDAD NASAL

- La nariz en los niños fisurados está hipoplásica y deformada por la protrusión de la premaxila, lo que motiva acortamiento de la columela, retroposición de las bases alares y ensanchamiento con atrofia del piso nasal o ausencia del mismo.
- El septum nasal permanece siempre unido a la espina nasal, por lo que se curva hacia el lado no fisurado. La base del septum nasal, y por tanto la columela, se encuentran desviados hacia el lado no fisurado, por la tracción no balanceada de los músculos insertados en la espina nasal y premaxila del lado sano
- Las estructuras alares cartilaginosas se encuentran deformadas y luxadas, pero no hipoplásicas, por acción de la musculatura insertada en las mismas y la deformación del esqueleto maxilar subyacente (que sí es hipoplásico).
- Al separarse los pilares medial y lateral del cartílago alar, el arco alar desciende en forma de M y pierde su sobreposición al cartílago lateral. En la fisura bilateral, la separación entre los pilares mediales puede llegar a tal extremo que da la apariencia de nariz bífida.

1.1.3.4. DEFORMIDADES ÓSEAS DEL FISURADO

Estas deformaciones tienen aspectos diferentes según la forma anatómica de la malformación, según el procedimiento quirúrgico que se haya practicado y según la edad del paciente.

1.1.3.4.a. DEFORMIDADES ÓSEAS PRIMITIVAS EN EL LABIO FISURADO UNILATERAL TOTAL CON FISURA PALATINA

- Es la forma más frecuente.
- La hendidura ósea divide enteramente el maxilar superior en dos partes, situadas a un lado y a otro del agujero palatino anterior. Dorsalmente al agujero palatino anterior la fisura es sagital y paramedial. Por delante se inclina hacia fuera y divide la arcada dentaria en la región del incisivo lateral.
- Los dos fragmentos de maxilar superior solamente se unen entre sí en su parte anterior por su fijación al esqueleto nasal, y en su porción craneal y posterior por su fijación al esfenoideas. Estas uniones son insuficientes para darle al maxilar superior la solidez suficiente para soportar la acción de las fuerzas musculares o las retracciones cicatriciales postoperatorias.
- Las deformaciones óseas primitivas observadas al nacimiento del niño, se caracterizan por un desplazamiento divergente de los dos fragmentos del maxilar superior y la consecuente deformación nasal.
- La porción maxilar no fisurada se encuentra rotada hacia fuera, con el fulcro localizado en la región pterigoidea, por acción simultánea de la presión de la lengua y la acción muscular en el lado sano.
- Hipoplasia de la porción alveolomaxilar de la premaxilla en el lado fisurado.
- La porción maxilar fisurada esta rotada hacia dentro, por acción de la lengua, e hipoplásica, especialmente acentuada en sentido vertical.
- Diastasis de las tuberosidades maxilares y procesos pterigoideos, por la no fusión de los músculos palatinos en la línea media.

1.1.3.4.b. DEFORMIDADES ÓSEAS PRIMITIVAS EN EL LABIO FISURADO BILATERAL TOTAL CON FISURA PALATINA

- Son muy semejantes a las del labio fisurado unilateral, la diferencia radica en que la premaxila sufre una mayor deformidad. Está proyectada hacia delante y rotada anteriormente debido a la presión ejercida por la lengua y por el crecimiento del vómer. Estas dos fuerzas de proyección anterior no encuentran la contrafuerza que normalmente ejerce el músculo orbicular de los labios.

- Contrarrestando la gran proyección de la premaxila, los dos fragmentos laterales están poco desplazados y la hipoplasia suele ser considerable. Hay una forma con los dos fragmentos laterales colapsados detrás del tubérculo central protruído y otra con los dos fragmentos rotados externamente provocando fisuras muy anchas.
- Gran diastasis de las tuberosidades maxilares.

2. PREVENCIÓN

2.1. Epidemiología

El labio y paladar fisurados muestran evidencia de heterogenicidad racial. La principal incidencia en asiáticos es de aproximadamente 2.1: 1000 nacidos vivos; en blancos es de 1: 1000 y en negros americanos es de 0.41: 1000. La incidencia entre las razas restantes es constante y se encuentra cercana a 0.5: 1000.

Fraser y Calnan describieron un 21% de fisuras de labio aisladas, 46% de fisuras de labio y paladar y 33% de fisura palatina aislada.

Lado de la fisura. El promedio de ocurrencia de labio fisurado es de 6: 3: 1 para el unilateral izquierdo, unilateral derecho y bilateral respectivamente. Las fisuras de labio y de labio-paladar son más comunes en el lado izquierdo, particularmente en el sexo masculino.

Edad de los padres. La incidencia de fisura de labio y paladar probablemente aumenta con el incremento de la edad de los padres. La edad del padre es aparentemente más significativa que la de la madre, pero el riesgo ciertamente es mayor cuando ambos padres están por encima de los 30 años de edad.

Clase social. Alguna asociación ha sido hecha entre una alta incidencia de fisuras orales y bajo nivel socioeconómico, presumiblemente relacionado con la malnutrición que se da en este nivel.

Defectos asociados. Malformaciones del sistema nervioso central, pie deforme y anomalías cardiacas son los más comúnmente asociados con LPH. La incidencia total de anomalías asociadas en todos los casos de fisuras es de 29%. Hasta el 35% de los individuos con labio hendido pueden presentar el defecto como parte de un patrón más amplio de dismorfogénesis. Se ha comprobado la asociación de fisuras de labio en pacientes con trisomía 21 o síndrome de Down (4-6% de los casos), trisomía 17-18 o síndrome de Edwards (15%), trisomía 13-15 o síndrome de Patau (70- 80%) y trisomía X.

Muchos de los síndromes asociados a fisuras presentan una transmisión autonómica dominante. El síndrome de Van Der Woude se asocia frecuentemente a LPH con un gen único localizado en el cromosoma 1g32. Clínicamente presentan fisuras labiales en el 80% de los casos con o sin paladar hendido, hipodoncia, úvula hendida y fositas en la mucosa labial por glándulas salivales accesorias. Su transmisión es autosómica dominante con una penetrancia del 80%. Otro síndrome autosómico dominante es el de Shprintzen (síndrome velocardiofacial), cuyo gen se localiza en el cromosoma 22 y se caracteriza por fisura labiopalatina, retraso

mental, baja estatura, cara larga y anomalías cardíacas. El síndrome de Waardenburg representa el 1% de los pacientes con fisuras de labio y la incidencia con fisura de paladar es del 7%. Su problema se debe a un desarrollo anormal de las células de la cresta neural presentándose con ausencia de pigmentación en pelo, iris y piel; igualmente asocia pérdida auditiva. Entre otras entidades tenemos las fisuras faciales y fisuras sindrómicas que tienden a la presentación bilateral.

2.2. Etiología

Aproximadamente, cerca del 33 al 36% de los casos de fisuras de labio y paladar o fisuras de paladar tienen una historia familiar positiva, aunque los otros dos tercios de la etiología son presumiblemente de origen ambiental.

Modelo multifactorial. En 1960 el modelo multifactorial fue postulado para explicar el modo de herencia para una variedad de defectos estructurales como las fisuras de labio y paladar y las fisuras de paladar, agrupados en familias pero la incidencia no se ajustaba a las leyes mendelianas.

- 1.- el defecto en cuestión podría agruparse en familias
- 2.- el riesgo para el primer grado de parentesco de individuos afectados (padres, hermanos y descendientes), se aproximaría a la raíz cuadrada de la población en riesgo
- 3.- el riesgo de familiares en segundo grado (tíos, tías, medio hermanos) podría ser claramente menor que el riesgo para los de primer grado.
- 4.- a malformaciones más severas, mayor riesgo de recurrencia
- 5.- a mayor número de miembros afectados de una familia, mayor riesgo de recurrencia
- 6.- el riesgo de recurrencia podría ser incrementado para familiares de sexo menos afectados, si la diferencia sexual no es notada
- 7.- la consanguinidad podría incrementar el riesgo.

Agentes ambientales. Numerosos estudios implican a los agentes químicos en la patogénesis de las fisuras de labio y paladar. Jones menciona la relación de las fisuras de labio y paladar con agentes ambientales como el alcohol, anticonvulsivantes y ácido 13 cis-retinoico. Otros autores reportan el tabaquismo como responsable de malformaciones congénitas.

2.3. Consejo genético

Fraser resume los riesgos estándar para fisuras labiales con o sin fisura de paladar:

- si los padres no están afectados y:

- 1.- tienen un niño afectado la probabilidad de que el próximo hijo tuviera la misma condición es:

- a) sin familiar afectado: 4%
- b) con familiar afectado: 4%
- c) el niño afectado también tiene otra malformación: 2%
- d) si los padres presentan parentesco: 4%
- si uno de los padres está afectado y:
 - 1.- no tienen niños afectados, la probabilidad de que el próximo hijo presente la deformidad es de 4%
 - 2.- si tienen un niño afectado, la probabilidad de un próximo niño afectado es del 17%

El riesgo también se incrementa por la severidad de la fisura: el hermano subsecuente de un niño con labio hendido unilateral tiene un riesgo de presentar la deformidad cercano al 2.5%; cuando el niño afectado tiene un LPH unilateral el riesgo del hermano es de 4.2% y con LPH bilateral es de 5.7%.

3. CLÍNICA

3.1. Clasificación

Existen varias clasificaciones para las fisuras de labio y paladar aunque las más aceptadas internacionalmente son las propuestas por Kernahan (1971) y la de la American Cleft Palate Association (1962).

Para fines prácticos las fisuras del paladar primario se clasifican de acuerdo a las estructuras anatómicas afectadas en:

- localización
 - unilaterales (derecha o izquierda)
 - bilaterales
 - mediales
- extensión
 - incompletas: si afectan solamente al labio. Se divide en tercios.
 - completas cuando involucran todas las estructuras del paladar primario incluyendo labio, piso nasal y reborde alveolar
 - mixtas: presentes en las fisuras bilaterales, completa de un lado e incompleta de otro.

3.2. Abordaje del paciente con fisura del labio y paladar

La habilitación o rehabilitación de un paciente con fisura de labio y paladar necesita obligatoriamente un programa de trabajo integral, exhaustivo y multidisciplinario, en una organización precisa con el equipo adecuado y el concurso de diferentes especialistas que se encargarán del estudio y tratamiento del paciente.

Los servicios integrantes son:

- cirugía maxilofacial
- odontología (ortodoncia, odontología general)
- foniatría
- psicología
- otorrinolaringología
- genética médica
- radiología

El estudio del paciente se inicia con la historia clínica, la cual debe incluir:

- ficha de identificación completa
- detección de antecedentes familiares
- deformidades asociadas
- clasificación de la deformidad
- Labio unilateral, bilateral, completa, incompleta, mixta, derecha, izquierda. Amplitud de la fisura
- Nariz: asimetría, suelo nasal abierto o cerrado, columela corta, hemicolumela afectada, punta y alas nasales, cornete, tabique y vómer
- Premaxila: normal, pequeña, prominente, móvil, desviada o ausente
- Fisura alveolar: amplitud, uni o bilateral, contacto o separación de los segmentos.
- Fisura palatina: amplitud, paladar primario o secundario, uni o bilateral, vómer, completa o incompleta, úvula, paladar corto
- Movilidad palatina, relación con retrofaringe, amígdala y tejido adenoideo, fístula y cicatrices.
- Valoración odontológica general: higiene, dientes, agenesias o dientes supernumerarios, oclusión, malposiciones, colapso.
- Audiometrías
- Valoración clínica del lenguaje, escape nasal, hiperrinofonía y articulación
- Valoración general del grado de inteligencia, motivación y desarrollo psicomotriz

Posteriormente se procede a identificar las anomalías asociadas, se promueve la alimentación y el crecimiento y se da soporte y educación a la familia planeando tempranamente los métodos quirúrgicos y de planificación.

Los niños con LPH tienen un elevado riesgo de enfermedades del oído medio y pérdida de audición. La disfunción de la trompa de Eustaquio, caracterizada por secreción serosa continua, hace necesarias evaluaciones frecuentes del oído medio, precisando drenajes timpánicos.

El LPH se puede acompañar de numerosas anomalías dentales. Además estos niños tienen un riesgo elevado de caries dentales. Debe iniciarse el estudio de la oclusión dental y la educación de la familia con respecto a las necesidades ortodóncicas subsecuentes.

No debe descuidarse nunca en estos pacientes el aspecto psicológico.

3.3. Edad en que deben ser operadas las fisuras de labio

En la actualidad, aunque con variaciones puntuales, existe un criterio uniforme sobre el momento en que debe ser operado un labio fisurado, a pesar de que han existido diversos protocolos en años previos. Frente a la intervención temprana tras el nacimiento, se propone la cirugía realizada entre los 3-6 meses de edad, siendo más adecuada la intervención tardía (5-6 meses) en los casos de labio bilateral.

Dependiendo de la severidad de la hendidura labial, especialmente en casos de labio hendido bilateral, debemos considerar la necesidad de realizar ortopedia prequirúrgica en aquellos casos más severos, la cual se realizará preferentemente entre el 1^{er} y 2^o mes de edad, para disminuir la separación de los sectores y facilitar el cierre de la fisura labial, así como posteriormente el cierre de la fisura palatina asociada.

3.4. Objetivos del tratamiento quirúrgico

- 1.- La aproximación de los segmentos debe realizarse sin perder las marcas naturales, incluyendo el arco de Cupido remanente y el filtrum
- 2.- Resecar la menor cantidad posible de tejido
- 3.- El arco de Cupido debe quedar en una posición balanceada
- 4.- La cicatriz debe quedar a lo largo de una línea natural
- 5.- Los músculos deben unirse y quedar completamente alineados logrando evertir el borde libre del labio.
- 6.- La base nasal debe balancearse con la columela y el ala contralateral. El resultado final debe ser simétrico, estético y funcional.

3.5. Técnicas quirúrgicas más utilizadas

Se han utilizado numerosas y conceptualmente distintas técnicas quirúrgicas por los distintos autores. Sin embargo, la literatura habitualmente fracasa a la hora de resolver cuál/cuáles son los programas con los mejores resultados. La adopción de uno u otro régimen de tratamiento por los distintos equipos depende de varias razones:

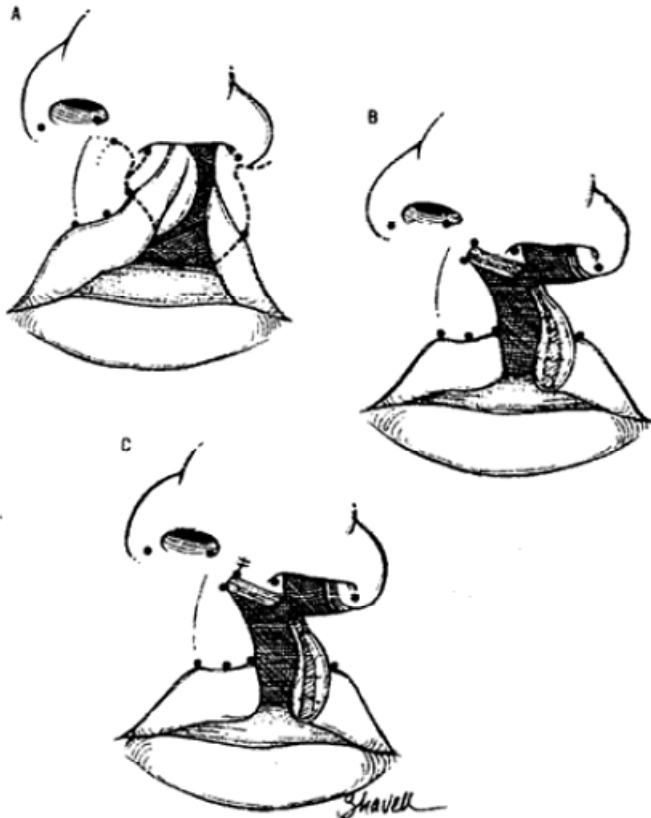
- 1.- Distinta formación quirúrgica de cada equipo.
- 2.- Los resultados de un determinado cirujano con una determinada técnica.

- 3.- Falta de información sobre los beneficios objetivos de cada técnica en relación a las demás, conduciendo a la ignorancia de cuál es la mejor.
- 4.- Diferentes perspectivas de cuáles son los objetivos o los criterios de éxito más relevantes.

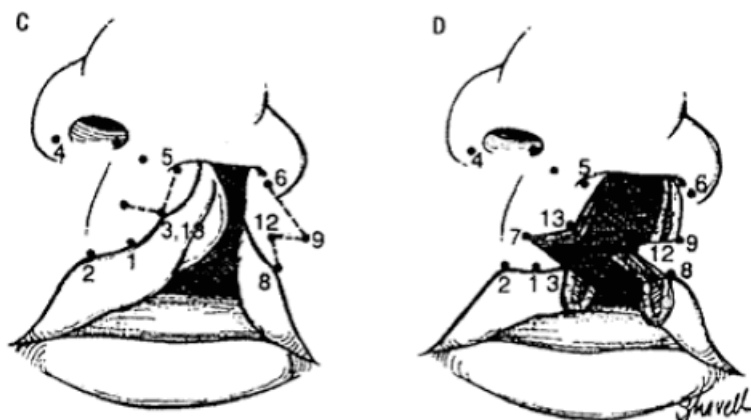
3.5.1. Tratamiento quirúrgico de las fisuras unilaterales

Por lo mencionado anteriormente, no hay consenso, y es un tema de debate abierto, el tipo de técnica a utilizar. Los tres grandes grupos de tratamiento quirúrgico serían:

- **TÉCNICA DE ROTACIÓN- AVANCE DE MILLARD**, probablemente el procedimiento más utilizado, y del que se han hecho numerosas modificaciones. Se basa en un concepto de rotación avance, de modo que se rota el lado no fisurado y se avanza el lado fisurado, mediante la realización de un amplio despegamiento subperióstico, para desinsertar todas las alteradas inserciones musculares.



- **TÉCNICA DE COLGAJOS TRIANGULARES (TENNISON-RANDALL).** Se trata de un modelo matemático de diseño de colgajos triangulares que aumentan la longitud del labio y que permiten la alineación de los segmentos. Dado que su planificación se basa en un ajuste perfecto de las medidas de ambos segmentos, su ejecución es fácil y precisa, con buenos resultados a largo plazo. Entre sus desventajas está la introducción de tejido en la zona del filtrum, así como dibujar una columna filtral no recta. Debe asociarse a una rinoplastia primaria, puesto que en la técnica inicial no se hacía referencia a este aspecto.



- **QUEILORRINOPLASTIA FUNCIONAL DE DELAIRE,** que incluye una disección cuidadosa de la musculatura nasolabial, reposición anatómica de todas las estructuras, y disección subperióstica amplia de toda la maxilla hipoplásica del lado fisurado.



Pros y contras de las distintas técnicas:

<p>TÉCNICA MILLARD</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Permite ajustes intraoperatorios. - Mínima excisión tisular. - Cicatrices localizadas en posición anatómica correcta. - Narina reforzada. - Facilidad de revisión : re-rotación si es necesaria (labio corto). 	<ul style="list-style-type: none"> - Difícil curva de aprendizaje. - Aproximación de dos curvas convexas (la mayor cantidad tejido en el centro del labio, no en el borde libre). - Tendencia a contractura de la cicatriz vertical (labio corto). - Técnicamente difícil en fisuras anchas. - Dificultad para obtener una adecuada longitud labial si hay marcada discrepancia en la altura del labio en ambos lados. - Cicatriz a través de la base de la columela.
<p>TENNISON-RANDALL</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Resultados razonables en manos de cirujanos poco experimentados. - Excelente alargamiento en el lado de la fisura. - Buen alineamiento del arco de Cupido. - De particular valor en fisuras muy anchas. - Poca disección tisular. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cicatrices horizontales que transgreden la anatomía natural del labio. - Longitud del labio en el lado fisurado demasiado larga. - Revisiones difíciles.
<p>DELAIRE</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Respeta estructuras anatómicas del labio. - Reconstrucción funcional de toda la musculatura nasolabial. - Cicatrices muy bien camufladas en líneas naturales. - Efecto positivo sobre el crecimiento facial. 	<ul style="list-style-type: none"> - Difícil disección de las estructuras musculares. - Incluye obligatoriamente una rinoplastia primaria. - Obliga a una disección subperióstica amplia de toda la maxila del lado fisurado (maxilar, reborde orbitario inferior, malar, dorso nasal).

Adhesión labial

El procedimiento de la adhesión labial es un procedimiento auxiliar indicado en casos en que la fisura labial es muy amplia, disminuyendo la necesidad de disección maxilar de los elementos del labio, con lo cual se logra dejar una tensión menor al momento del cierre definitivo. Los puntos de marcaje se preservan y no debe alterarse el tejido necesario para el cierre definitivo del labio. utiliza colgajos rectangulares de bermellón para no interferir en la planificación de la cirugía posterior.

Varios autores objetan la adhesión labial al considerar el riesgo de dehiscencia, la necesidad de otra cirugía y provocar más cicatriz, con los riesgos estéticos que esto implica.

De forma rutinaria no suele realizarse adhesión labial de entrada, sino que suele procederse a una queiloplastia convencional, para utilizar de forma óptima los tejidos disponibles, procediendo a una revisión quirúrgica posterior si es necesario, bien en el momento de la palatoplastia o después, en función de la severidad de la deformidad residual.

3.5.2. Tratamiento quirúrgico de las fisuras bilaterales

Los objetivos a conseguir en la reparación del labio hendido bilateral son los siguientes:

- conseguir una adecuada relación entre el prolabio y los segmentos
- relleno central en el prolabio con proyección del bermellón
- reposición de la maxila en caso necesario mediante ortodoncia o cirugía
- expansión ortodóncica de los segmentos laterales

En la actualidad la ortopedia prequirúrgica y ortodoncia, mediante la aparatología funcional permite colocar la premaxila en su sitio, facilitando el manejo quirúrgico en estos pacientes.

Se establecen ciertos requisitos para la reparación de fisuras labiales bilaterales además de los referidos:

- reparación del labio en un solo tiempo quirúrgico
- cierre adecuado del suelo nasal
- edad para el cierre a los 3 meses
- manejo ortopédico cuando la premaxila está muy rotada o la protrusión es severa

Las técnicas utilizadas para el cierre de fisuras bilaterales se dividen en dos grupos:

1.- Queiloplastia bilateral en un tiempo: Es el tipo de técnica más empleada en la actualidad, quedando las anteriores relegadas a un segundo plano. Entre ellas cabe destacar la *técnica de Mulliken* basada en la consecución de los siguientes principios:

- mantener simetría
- asegurar la unión muscular primaria
- seleccionar una adecuada forma y configuración del prolabio

- formar el tubérculo medial y el reborde mucocutáneo desde el tejido labial lateral
- construir la punta nasal y la columela mediante la colocación anatómica de los cartílagos alares

Técnica de Veau

- utiliza una técnica de cierre en línea recta
- marcaje, incisiones y hemostasia
- despegamiento amplio de los colgajos para permitir el cierre sin tensión
- como desventajas presenta aspecto deprimido del filtrum y con formación defectuosa del suelo nasal

Técnica de Barsky: Origina un filtrum demasiado ancho conformado por líneas rectas e inestéticas sin definición del arco de Cupido

2- Queiloplastia bilateral en dos tiempos: Fueron más usadas en el pasado, pero actualmente han dejado paso a las técnicas en 1 solo tiempo debido a sus mejores resultados estéticos y funcionales. Entre estas técnicas en dos tiempo destacan:

Técnica de Skoog:

- edad de la cirugía: tres meses
- periostoplastia
- marcaje con la técnica del cierre descrita para la fisura unilateral
- rotación del colgajo triangular en el defecto columelar para elongar la columela
- reingreso del paciente a los 6 meses para el segundo tiempo quirúrgico
- revisión del lado operado
- cierre del otro lado fisurado con la técnica habitual
- a los 4 años de edad, plastia en VY y reparación muscular.

Técnica de Brauer

Técnica de Millard

- trazado con la técnica de rotación de avance en dos tiempos separados por un periodo de 3 meses.

3.6. Corrección nasal primaria

Durante mucho tiempo ha sido un tema de controversia entre autores, que se mantienen aun firmes entre algunas escuelas, aunque en general se defiende una intervención temprana sobre la nariz para conseguir un crecimiento simétrico y con mínimas secuelas en la edad adulta.

Entre las teorías que se proponen, algunos postulan que los tejidos nasales son hipoplásicos mientras otros postulan que son normales pero están distorsionados. Los autores que defienden su uso encuentran ventajas y los que no inconvenientes :

VENTAJAS:

- Intervención en un solo estadio.
- Corrección completa en una edad temprana.

- Reduce problemas psicosociales.
- Permite corregir inserciones musculares anómalas y vectores.
- Facilita el desarrollo normal y crecimiento de la nariz.

INCONVENIENTES:

- Posibilidad de inducir problemas de crecimiento, por interferencia de la cicatrización con el desarrollo nasal.
- Muchos pacientes requerirán (incluso realizando una rinoplastia primaria) posteriores correcciones nasales.

Aunque existen gran variedad de métodos para la corrección nasal primaria existen principios comunes en todas las técnicas que ofrecen buenos resultados:

- adecuada disección y liberación de los cartílagos alares
- mantenimiento de los cartílagos en su nueva posición durante el periodo de cicatrización (sutura de Mc Comb).
- No fracturar ni seccionar cartílagos (limitada capacidad de curación que puede producir deformidades).
- Evitar cirugía del cartílago septal (alteración en su desarrollo ante resecciones de su parte basal y anterior), y de ser necesaria por razones funcionales debe ser conservadora.

3.7. Ortodoncia prequirúrgica

El objetivo de la ortopedia prequirúrgica es la alineación tridimensional de los segmentos favoreciendo el cierre de tejidos blandos.

Existen dos tipos de ortopedia:

1. Pasiva: su objetivo es eliminar interferencias que afecten al crecimiento como la lengua y proporcionar un reborde funcional al arco maxilar con placas pasivas.
2. Activa: aplica presión directa sobre la premaxila o segmentos maxilares. Requiere fijación intraósea, siendo necesaria la activación mediante elásticos o tornillos.

En la actualidad en casos unilaterales se emplea el dispositivo diseñado por Latham el cual permite una expansión anterior de los segmentos con retracción de la premaxila realizando un movimiento simultáneo y controlado en los casos de labio unilateral. Existen así mismo otros dispositivos custom-made que permiten la rotación y aposición de los segmentos para facilitar la alineación del labio en casos severos, cuya activación se realiza mediante elásticos.

En los casos de labio bilateral, se utilizan dispositivos como los descritos con Grayson y Cutting que permiten un moldeamiento nasoalveolar para alargamiento de la columela. En casos de premaxila muy protruida, se emplean dispositivos que, por un lado separan los segmentos laterales y posteriormente permiten la retroposición de la premaxila consiguiendo de esta manera alinear los tres sectores. Este tipo de ortopedia se activa con elásticos, y mediante tornillos sin fin en el sector que precisa su expansión.

3.8. Diagnóstico prenatal

La ecografía continua siendo el mejor método de diagnóstico prenatal. Su finalidad es determinar la incidencia o recurrencia de fisuras labiales. A partir de la semana 17 de gestación se puede realizar la detección de malformaciones craneofaciales con este método con una sensibilidad del 90%. Con el desarrollo de nuevas técnicas de ecografía tridimensional e incluso en 4D la sensibilidad se incrementa hasta un 95%.

4. EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS

El nacimiento de un niño con una fisura labiopalatina obliga al cirujano a enfrentarse a un problema donde la decisión de adoptar uno u otro de los distintos protocolos y técnicas disponibles no es una cuestión menor, dada la dificultad para contrastar resultados y/o fracasos a largo plazo entre ellas.

4.1. Factores que conducen a los mejores resultados

- Manejo del problema por un equipo multidisciplinario de especialistas.
- Equipos con suficiente número de casos por año para mantener un nivel de excelencia y experiencia.
- El mejor momento para la evaluación del problema es a las pocas semanas de vida.
- Desde el primer contacto, proveer suficiente apoyo psicológico a la familia.
- Asistir a la familia en la toma de decisiones.
- Tratamiento coordinado por los especialistas y sensible a las necesidades específicas de la familia (incluyendo cuestiones sociales y familiares).
- Es esencial una adecuada documentación del proceso durante el seguimiento a largo plazo.
- La evaluación de los resultados debería incluir nivel de satisfacción, resultados psicológicos y sociales, además de la apariencia facial, crecimiento y función.

4.2. Propuesta de un sistema de mediciones pre y postoperatorias para comparación de resultados

Disponer de un sistema de registro unificado y fiable aceptado por los distintos grupos permitiría evaluar objetivamente y por tanto comparar resultados a corto, medio y largo plazo y establecer por tanto mejores criterios. De entre los distintos métodos disponibles, es muy útil el propuesto por Noordhoof, que a través de distintas medidas permite comparar al evolución de los distintos pacientes en comparación con las medidas de pacientes no fisurados.

5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Booth PW, Schendel SA, Hausamen JE. Maxillofacial Surgery. Churchill Livingstone. Harcourt Publisher Limited. London 2001.
- De Mey, A. Anatomy of the orbicularis oris muscle in cleft lip. Br J Plast Surg 1989; 42:710-14.
- Delaire J: Theoretical principles and technique of functional closure of the lip and nasal aperture. J Maxillofac Surg 1978; 6:109-116.
- Joos, U. Skeletal growth after muscular reconstruction for cleft lip, alveolus and palate. Br J Oral Maxillofac Surg 1995; 33:139-144.
- Jones, MC. Facial clefting: etiology and developmental pathogenesis. Clin Plast Surg 1993; 20(4): 599-606.
- Millard DR. Improved primary surgical and dental treatment of clefts. Plast Reconstr Surg 1990; 86:856-871.
- Mulliken, JB. Bilateral complete cleft lip and nasal deformity: an anthropometric analysis of staged to synchronous repair. Plast Reconstr Surg 1995; 96:9-26.
- Mulliken, JB. Principles and techniques of bilateral complete cleft lip repair. Plast Reconstr Surg 1985; 75:477-486.
- Mulliken JB, Wu JK, Padwa BL: Repair of bilateral cleft lip: review, revisions and reflections. J Craniofac Surg 2003; 14: 609-620.
- Noordhoff, MS. Reconstruction of vermilion in unilateral and bilateral cleft lips. Plast Reconstr Surg 1984; 73:52-60.
- Noordhoff MS. The surgical technique for the unilateral cleft lip – nasal deformity. Noordhoff Craniofacial Foundation. Taipei, Taiwan 1997.
- Seagle MB, Furlow LT: Muscle reconstruction in cleft lip repair. Plast Reconstr Surg 2004; 113: 1537-1547.
- Salyer KE, Genecov ER, Genecov DG: Unilateral cleft lip-nose repair: long term outcome. Clin Plast Surg 2004; 31: 191-208.
- Winters, JC. Presurgical orthopedics in the surgical management of unilateral cleft lip and palate. Plast Reconstr Surg 1995; 95:755-764.