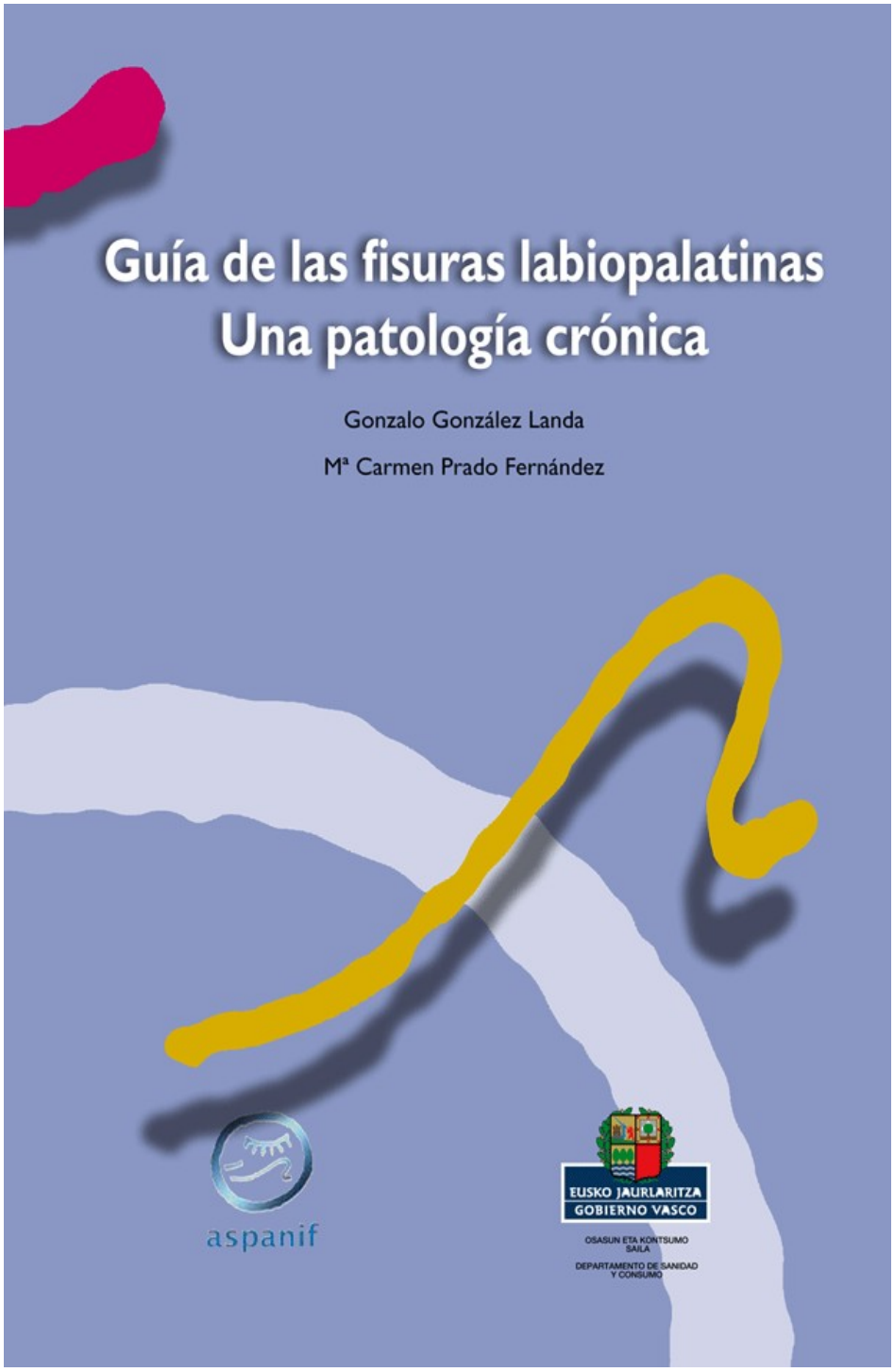

Guía de las fisuras labiopalatinas
Una patología crónica
Gonzalo González Landa
Mª Carmen Prado Fernández
aspanif
EUSKO JAURLARITZA
GOBIERNO VASCO
OSASUN ETA KONTSUMO SAILA
DEPARTAMENTO DE SANIDAD Y CONSUMO

Guía de la fisuras labiopalatinas

Una patología crónica

Gonzalo Gonzalez Landa
Jefe de servicio de Cirugía Infantil del Hospital Universitario de Cruces - Vizcaya
Director del Bilbao Cleft Palate Team
Responsable español del Euroclft
Miembro fundador y actual tesorero de la Sociedad Española de Fisuras Faciales

Mª Carmen Prado Fernández
Medico adjunto de Cirugía Infantil del Hospital Universitario de Cruces - Vizcaya
Cirujano del Bilbao Cleft Palate Team
Miembro fundador y actual secretaria de la Sociedad Española de Fisuras Faciales

Edición: Noviembre 2011
Autores: Gonzalo González Landa
Mª Carmen Prado Fernández
Edita: ASPANIF con la colaboración del Departamento de Sanidad del Gobierno Vasco
Web: bloc.aspanif.org
ISBN13: 978-84-6952679-8 , registro 12/11095
Citar como: Guía de las fisuras labiopalatinas. Una patología crónica
G. González Landa, C. Prado Fernández 2011
ISBN 978-84-6952679-8

Equipo de fisurados labiopalatinos del Hospital de Cruces
Bilbao Cleft Palate Team
Osakidetza - Servicio Vasco de Salud

Colaboradores y miembros del Equipo

Virginia Pérez González, Logopeda
Nagore Solaetxe Prieto, Residente de Cirugía Infantil
Raúl Diez Rodríguez, Ortodoncista
Raúl Diez Rebanal, Ortodoncista
José Luís López Cedrún, Cirujano Maxilofacial
Nieves Pérez-Iñigo Argiñarena, Logopeda
Román de Celis Vara, ATS/DUE, Coordinador
Inmaculada Sánchez Ruiz, Odontóloga
Arturo Galbarriatu Gutiérrez, Residente de Cirugía Infantil
Mª Teresa Labayru Echeverria, Pediatra
Patricia Martín Playá, Residente de Cirugía Plástica
Juan Luís Miró Viar, Otorrinolaringólogo
Carmen Fernández Castaño, Otorrinolaringólogo
José Antonio Municio Martín, Otorrinolaringólogo
Blanca Gener Querol, Genetista Clínico
Mª Asunción López Ariztegui, Genetista
Joan Brunsó Casellas, Cirujano Maxilofacial
Goiztidi Díaz Basterra, Cirujano Maxilofacial
Cristina Iniesta Ozcariz, Psicóloga
Raúl Fernández González, Dibujante

A los padres, colaboradores obligados en el tratamiento.
A los niños, objetivo final de nuestro trabajo

Agradecimientos

A las personas que han contribuido con su apoyo y conocimiento a la confección de esta guía, sin cuya colaboración no hubiera sido posible llevarla a cabo. A todas ellas, nuestro agradecimiento por su desinteresada labor, muy especialmente a:

La asociación de padres de niños fisurados Aspanif, porque sin su estimulo no hubiera sido posible la realización de esta Guía

Mª Victoria Martínez, presidenta de Aspanif, por su empeño para la realización de esta guía.

Gareth Davies y José Luis López Cedrún, por sus generosas palabras

Itxaso Barquín y Eskerne Goldaratzena, por su eficiencia y disponibilidad...

INDICE

PROLOGOS
Prologo de la Sociedad Española de Fisuras Faciales 9
Foreword of European Cleft Organization (ECO) 10

INTRODUCCIÓN
Una Patología crónica 11
Objetivos del tratamiento y premisas para lograrlo 13
Necesidad de tratamiento transdisciplinar 14

I:- CARACTERÍSTICAS DE LA MALFORMACIÓN
Descripción de la malformación 16
Embriología 16
Etiología 16
Epidemiología 17
Clasificación 17
Resumen de las actuaciones según la edad 20
Resumen de las actuaciones según la especialidad 21

II- NORMATIVAS, ESTANDARES DE TRATAMIENTO Y ANTECEDENTES RECIENTES EN ESPAÑA
Parámetros para la evaluación y el tratamiento ACPA (2009) 22
Estándares de cuidados del equipo multidisciplinar ACPA (1010) 23
Estándares de cuidados de fisuras labio palatinas EUROCLEFT 24
Historia del tratamiento multidisciplinar de los pacientes con fisura labiopalatina en el Hospital de Cruces y en España 27

III- SEGUIMIENTO LONGITUDINAL
Diagnostico prenatal 29
Enfermería, coordinación de cuidados y alimentación 29
Cirugía primaria 32
Criterios de preparación e indicación Cirugía primaria 34
Actuaciones quirúrgicas 36
Logopedia 37
Criterios de indicación logopédica 38
Actuaciones logopédicas 40
Pediatría y atención primaria 41
Odontología y ortodoncia 44
Criterios de indicación ortodóncica 44

Actuaciones ortodoncicas 46
Genética y dismorfología 47
Actuaciones en genética 48
Psicología y desarrollo 49
Actuaciones psicológicas 51

Otorrinolaringología 53
Actuaciones otorrinolaringológicas 55
Cirugía maxilofacial 57
Alveoloplástia 57
Cirugía ortognática 59
Cirugía de secuelas labiales y nasales 60

BIBLIOGRAFIA 63

GLOSARIO DE TERMINOS 65

DIRECCIONES DE INTERES 69

PRÓLOGOS

Prologo de la Sociedad Española de Fisuras Faciales

La fisura labiopalatina congénita constituye una deformidad relativamente común que produce, además del defecto estético tremendamente estigmatizante, problemas funcionales relevantes en la deglución, la masticación, la fonación, y en el crecimiento facial.
Desde siempre esta deformidad ha suscitado multitud de aspectos controvertidos en cuanto a su etiología, su diagnóstico y, sobre todo, su tratamiento. Se han propuesto diversos protocolos de tratamiento, algunos muy dispares entre sí, lo que indica que no se ha llegado a conclusiones definitivas sobre el mejor procedimiento. Probablemente en la génesis del problema actúen situaciones como 1/ el escaso número de pacientes tratados en cada centro, lo que conlleva a una experiencia insuficiente, 2/ la tradición impuesta a cada equipo en el protocolo a seguir, 3/ el liderazgo ejercido por cada componente del equipo –clásicamente ha sido el cirujano el que ha asumido este papel-, 4/ la importancia del aspecto artístico, y no solo técnico, en la cirugía de la deformidad labial y sus secuelas, 5/ la dificultad de realizar estudios comparativos con fuerte evidencia científica.
Esta guía clínica elaborada por el equipo del Hospital de Cruces, liderado por Gonzalo González Landa, nos muestra cómo tratar esta deformidad y nos acerca a todos sus problemas. En ella se analizan las técnicas utilizadas, el cronograma de las mismas, y la relación y feed-back con los padres, tan importantes en todo el proceso de rehabilitación de los pacientes.
Además de los protocolos asistenciales propiamente dichos, en la guía se define la importancia de las diferentes disciplinas en los mismos, consiguiendo responder a la necesidad de interdisciplinariedad en la asistencia de la deformidad. La implicación de cada especialidad, la importancia del trabajo en equipo y la necesidad de discutir cada caso por el grupo, son aspectos que se resaltan en este trabajo de forma clara y precisa.
No podía ser de otra manera, el Dr. González Landa conoce bien la problemática de la deformidad, no solo desde el punto de vista asistencial, también conoce la falta de estructuras organizadas en nuestro país que den respuesta a las necesidades de todo el proceso rehabilitador de los pacientes; de ahí las vicisitudes sufridas para conseguir los datos básicos asistenciales de los equipos, las dificultades para organizar reuniones para la discusión de estos problemas, y sobre todo, lo difícil que resulta hacer llegar a las autoridades sanitarias toda esta problemática.
Por todo ello, desde la Sociedad Española de Fisuras Faciales no podemos sino aplaudir esta iniciativa tan gratificante que, sin duda, redundará en un claro beneficio en el resultado final de los pacientes.

José L. López-Cedrún
Presidente de la Sociedad Española de Fisuras Faciales
Jefe del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Foreword of European Cleft Organization

Cleft lip and palate is a complex condition which must be managed by a Multidisciplinary Team of health professionals from a variety of medical disciplines each specialising in cleft lip and palate. They must communicate with each other to ensure that the needs of the patient are met. Together they are responsible for all treatment protocols and care pathways for patients. The multidisciplinary team should, where resources allow, include

A care co-coordinator/manager of the service

A lead surgeon who will undertake primary surgery on an average of 30 or more new patients each year.

- A surgeon specialising in secondary surgery such as bone grafting and orthognathic surgery
- A lead orthodontist having a major commitment to cleft care
- A lead speech and language therapist with a major commitment to cleft care
- A specialist registered paediatric nurse or health visitor with responsibility for providing feeding advice and support to parents, and the co-ordination of nursing activities.
- An appropriately trained psychologist

<u>Patient/Carer Experience</u>

"Patient support groups come in many shapes and sizes but their overall goals are broadly similar: equal and timely access to safe and effective diagnosis, treatments and support and better information and resources for patients to be partners in determining their care" *.

Parents of cleft children report that confusion and distress is caused to some families because incorrect information is given to them by health professionals who are not experienced in cleft care. Patient groups play an important role in the overall care of children with clefts and cleft teams should demonstrate

-working relationships with national and local voluntary groups including

- provision of support and information and

- up to date information and education resources for parents appropriate to their needs

The multidisciplinary team must recognise that patients:

- are an essential part of overall care plan - they are part of the cleft team
- can provide support from a personal perspective

- can bring practical benefits – such as resources and equipment

- Ethos of patient group support is by definition patient-centred

Moreover, a strong patient organisation can be a force for change and can assist the team in lobbying for more resources for medical treatment and educate the wider public about cleft lip and palate.

Standards: informing national and international protocols

The importance of adopting a European Standard in early cleft cannot be understimated. Standards will inform national and international protocols and will ensure that children with clefts, and their families, receive optimum treatment, wherever they are born. The benefits of Standards are:

- Agreed baseline standard of care which can be used as a model throughout Europe
- Consistency of approach facilitates measurement of health outcomes
- They are written by real experts-users and health professionals
- Can be used by as an empowering tool, enabling patient groups to lobby for change
- Process of developing a Standard forces development of new networks of health professionals and patient groups
- Using this mechanism to promote best practice in health care supports the European Commission's Social Innovation programme

Measurement of outcomes

Quality and audit should be at the heart of the services being provided. In order to demonstrate health outcomes it is essential that an appropriate information and audit database is maintained at every centre specialising in cleft care.

Cleft centres should ensure that they have rigorous systems in place for clinical Audit . The involvement of centres in national, inter-centre, audit is essential and their involvement in international audit is to be encouraged. Records should therefore be maintained in a form that supports both national and international audit

Gareth Davies

Presidente de la European Cleft Organization (ECO)

Ex presidente de CLAPA (Asociacion de padres del Reino Unido)

Miembro de la European Science Foundation (EUROCleftNet)

INTRODUCCIÓN

La fisura labio palatina es una patología congénita de origen malformativo, cuyo tratamiento y rehabilitación se realiza durante toda vida del niño y adolescente hasta la edad adulta.

La fisura labio palatina a efectos clínicos y por sus repercusiones a largo plazo se considera como una patología crónica, por tanto esta caracterización debe tenerse en cuenta a la hora de establecer políticas sanitarias que conciernen a enfermedades crónicas, como consta en: The Physician´s Guide to Caring for Children with Dishabilyties and Chronic Conditions de Niquel y Desch (2000) y en la Primary Care of the Child with a Chronic Condition. Jackson Allen, Vessey y Schapiro (2010)

El tratamiento quirúrgico adecuado es fundamental, pero no es suficiente para la rehabilitación funcional, el cuidado óptimo se realiza en un contexto de un equipo multidisciplinar de especialistas con experiencia en este campo (American Cleft Palate -Craneofacial Association 2009, European Cleft Organisation 2011)
Muchos de estos pacientes presentan incapacidades y necesitan cuidados especiales y/o apoyo educativo escolar.

Esta Guía pretende ser útil a los profesionales en aspectos diagnósticos y de planificación de tratamientos relativos a pacientes con fisura palatina y/o labial, el tratamiento debe ser individualizado, teniendo en cuenta las variaciones individuales, familiares y sociales y la respuesta al tratamiento, entendiendo que se pueden obtener buenos resultados con otros protocolos.

Las pautas de tratamiento deben basarse en la evidencia científica; desgraciadamente carecemos de datos fehacientes en muchos aspectos del tratamiento y rehabilitación de esta patología, aunque se esta mejorando en los últimos años. (Shaw WC et al. 2001)

Para la edición de esta Guía nos hemos basado en el protocolo de nuestro equipo, en las recomendaciones y estándares de tratamiento de ACPA y de Eurocleft y en otras Guías (González Landa G., Sánchez Ruiz I., Pérez González V., López Cedrún J.L., 1999, Ministerio de Sanidad de Chile 2005 y 2009 y Estado de Washington, USA.)

Objetivos de tratamiento de un niño con Fisura labio palatina:

- Reparar el defecto congénito (labial, palatino, nasal)
- Lograr un habla, lenguaje y audición normal.
- Lograr una oclusión dental funcional y una salud dental adecuada.
- Lograr un desarrollo psicológico y social correcto.
- Minimizar los costes del tratamiento.
- Promover un cuidado ético.

Las premisas para obtener estos objetivos son:

- Evaluación y tratamiento neonatal precoz. por un Equipo de Fisurados.
- Equipo multidisciplinar, ya que el tratamiento abarca aspectos quirúrgicos, del habla y lenguaje, audición, crecimiento facial, dento-oclusal, cognitivo, psicológico y social.
- Tratamiento por expertos con formación especifica en este campo y con casuística suficiente, debido a la complejidad del mismo.
- Continuidad de cuidados hasta la edad adulta, ya que los resultados se valoran al final del crecimiento.
- Planificación adecuada de la edad de las intervenciones terapéuticas, ya que existen interacciones con el crecimiento facial, oclusión maxilodental y el habla.
- Coordinación del tratamiento, ya que en las decisiones terapéuticas es necesario tener en cuenta factores médicos y sociales.
- Las intervenciones primarias son claves, cuanto mejor sean realizadas mejor serán los resultados y el coste será menor.
- Comunicación e interacción entre los especialistas extrahospitalarios y el Equipo de Fisurados, para llevar a cabo los planes de tratamiento.

Esta Guía esta organizada siguiendo los conceptos arriba mencionados.
En el primer bloque definimos LAS CARACTERISTICAS LA MALFORMACIÓN; se esquematizan las Actuaciones de acuerdo a edades clave y referidas a las diversas especialidades y disciplinas que participan en ese momento.
En un segundo bloque se incluyen las NORMATIVAS con los Estándares de tratamiento de ACPA y EUROCLEFT, un repaso histórico y situación actual del tratamiento en equipo y asociaciones de padres en nuestro país.
En el tercer bloque de SEGUIMIENTO LONGITUDINAL se explican más detalladamente las acciones.
Finaliza con un Apéndice con Tablas, un Glosario de términos, las direcciones de Instituciones de interés y de grupos de apoyo, la información de interés para padres y las Referencias.

Necesidad de tratamiento transdisciplinar

El tratamiento integral del paciente fisurado es complejo, comprende el trabajo en equipo de una gran variedad de especialistas que deben compartir experiencias y conocimientos para un mejor cuidado, donde además, no hay esquemas rígidos de tratamiento y cuyo objetivo es mejorar la calidad de vida del niño o niña afectado, desde el manejo de la alimentación, patologías otorrinolaringológicas, odontológicas, estéticas, de habla/ lenguaje, funcionales y manejo psicológico. El resultado final va a depender de los procedimientos terapéuticos llevados a cabo, del patrón de crecimiento cráneo-facial de cada individuo y, muy especialmente, de la severidad de las alteraciones anatómicas, funcionales, estéticas y psicológicas del niño.

Composición del Equipo multidisciplinar

El equipo incluye los profesionales de las diversas disciplinas que tratan estos pacientes: Anestesia, Asistencia social, Cirugía primaria, Cirugía de secuelas/ maxilofacial, Enfermería, Genética clínica/Dismorfología, Genética laboratorio/ molecular, Logopedia, Odontopediatría, Ortodoncia, Otorrinolaringología, Pediatría, Psicología, Radiología. Además se establecerán consultas con otras Especialidades si se precisa. Cuando no existan especialistas se debe remitir a otros Centros con comunicación y coordinación adecuada.

El trabajo multidisciplinar en equipo es esencial para minimizar o prevenir las secuelas. En el equipo participan cirujanos, enfermeras, logopedas, genetistas, odontólogos, ortodoncistas, otorrinolaringólogos y psicólogos. El éxito de los resultados dependerá de la experiencia del equipo multiprofesional, de la planificación y coordinación y se requiere un seguimiento longitudinal del paciente. La investigación clínica es necesaria para evaluar resultados y poder mejorar protocolos. Para valorar la calidad del tratamiento y los resultados es necesario realizar auditorias.

Los profesionales de las Especialidades deben de tener formación específica en la rehabilitación de esta malformación, experiencia contrastada y formación continuada.

El paciente debe recibir un tratamiento multidisciplinar individualizado con utilización eficiente de los recursos, la colaboración de los padres es esencial, debiendo ser considerados como parte del equipo.

Las tareas del equipo incluyen:

- Atender las citas y contactos telefónicos para lo que es preciso de un local de Secretaría con personal
- Cumplimentar la Historia Clínica unificada para cada paciente, que incluye diagnósticos, informes, hojas de continuación, planes de tratamiento, documentación clínica (fotografías, radiografías, modelos dentales, grabaciones del habla).

- Coordinar las funciones del equipo, el cuidado del paciente/familia, a través de la figura del Coordinador que además atiende a las necesidades familiares y participa en la ejecución de los planes de tratamiento.

- Evaluar a los pacientes longitudinalmente de acuerdo con el protocolo establecido.

- Mantener reuniones multidisciplinares con los pacientes/familia para discusión de hallazgos, planificación del tratamiento y proporcionar recomendaciones.

- Sopesar las decisiones teniendo en cuenta los posibles resultados adversos y las repercusiones de los mismos el crecimiento facial, habla, audición dentición y en el impacto psicológico en el paciente y la familia.

- Informar a la familia de las recomendaciones de tratamiento verbalmente y por escrito y repetir la información actualizada si se producen variaciones.

- Demostrar sensibilidad, flexibilidad y adaptación a las diferencias culturales y lingüísticas, contando con intérpretes si se precisa.

- Facilitar contacto con Asistencia Social u otras Instituciones si se precisa por necesidades administrativas y/o financieras.

- Realizar valoraciones periódicas de la calidad de los servicios, tanto globales como de cada especialidad, preferiblemente por una auditoria externa. Igualmente es conveniente realizar encuestas de satisfacción de los pacientes /familiares.

- Si la familia va a cambiar de residencia se facilitara información y contacto con el equipo de la nueva residencia.

- Desarrollar programas educativos, para el personal del Hospital, atención primaria sobre las necesidades de atención de estos pacientes en cuanto a cuidados críticos y alimentación.

- Desarrollar programas educativos dirigidos a las familias y adolescentes e informar de las novedades terapéuticas.

- Proporcionar información y transmitir las necesidades de estos pacientes a los responsables sanitarios y a la población general.

- Estimular la creación de grupos de apoyo de familiares, fomentar la enseñanza de su experiencia a los nuevos padres con participación de voluntarios.

I-CARACTERISTICAS DE LA MALFORMACIÓN:

Descripción de la malformación

Las fisuras labiopalatinas, fisuras palatinas y fisuras labiales se incluyen dentro de las fisuras faciales y son una de las malformaciones congénitas más frecuentes, producidas por una alteración en la fusión de los tejidos que darán origen al labio superior y al paladar durante el desarrollo embrionario. Como consecuencia pueden dar lugar a alteraciones en la imagen, en el desarrollo de la cara y/o en la oclusión maxilodental, en la audición, en la calidad del habla, y ser causa de trastornos psicológicos o del comportamiento.

El tratamiento y la rehabilitación de estos niños requieren múltiples intervenciones quirúrgicas y la participación secuencial y/o simultanea de un Equipo de múltiples especialistas con un seguimiento hasta la edad adulta.

Embriología

La boca primitiva inicia su formación hacia la 5ª semana de gestación con la migración de células desde la cresta neural hacia la región anterior de la cara. El labio se forma entre la 5ª y 6ª semana de gestación, cuando el proceso frontonasal se va fusionando con los procesos maxilares.

Posteriormente se produce la formación del paladar con la fusión de los procesos palatinos, entre la 7ª y 8ª semana del desarrollo embrionario. Puede ser bilateral si afecta a ambos lados de la cara.

Teniendo en cuenta el momento del desarrollo embrionario en que se producen, las FLP se clasifican en: **fisuras labiales** o de paladar primario o prepalatinas que afectan al labio con o sin compromiso del alvéolo, **fisuras palatinas** o de paladar secundario que afectan al paladar óseo y/o blando, **fisura labiopalatina** completa que compromete al labio y al paladar anterior y posterior

El grado de afectación es muy variable desde formas vestigiales a extremadamente complejas.

Etiología

Las fisuras faciales se producen por múltiples causas, muchas veces representan una condición genética, otras dependen de factores nutricionales o infecciosos y otras son de origen multifactorial que actúan sincrónicamente.

Durante el desarrollo y crecimiento prenatal de un individuo, ocurren una sucesión de eventos morfológicos, fisiológicos y bioquímicos altamente integrados y coordinados. Cualquier interrupción o modificación de este patrón puede dar origen a las malformaciones congénitas.

El componente ambiental también tiene una gran importancia como causa de la fisura velopalatina y la prevención de esta malformación se podría basar, fundamentalmente, en el control de éste. Existen numerosos trabajos que prueban que fármacos, factores nutricionales, elementos físicos e infecciosos pueden afectar el normal desarrollo del paladar. Esto ha

permitido catalogar a las fisuras faciales como malformaciones de origen multifactorial, con un componente genético aditivo poligénico.

Epidemiología

La incidencia estimada de malformaciones del labio y paladar es de 1 por cada 600 nacidos vivos, lo que proyectado al número de nacimientos anuales en España se estima que anualmente nacen alrededor de 750 casos nuevos. A su vez, un porcentaje significativo de los niños con fisura palatina presentan síndromes craneofaciales

En el País Vasco nacen anualmente unos 25 niños con fisura facial, a estas cifras se añaden los casos de adopciones, la población inmigrante y los pacientes remitidos de otras comunidades limítrofes. En la Unidad de Fisurados del Hospital de Cruces. Barakaldo (Bilbao Cleft Palate Team) intervenimos anualmente 35-40 casos de reparación primaria, y se mantiene en seguimiento activo a unos 450 pacientes, desde el nacimiento hasta los 20 años de edad.

Clasificación de la malformación

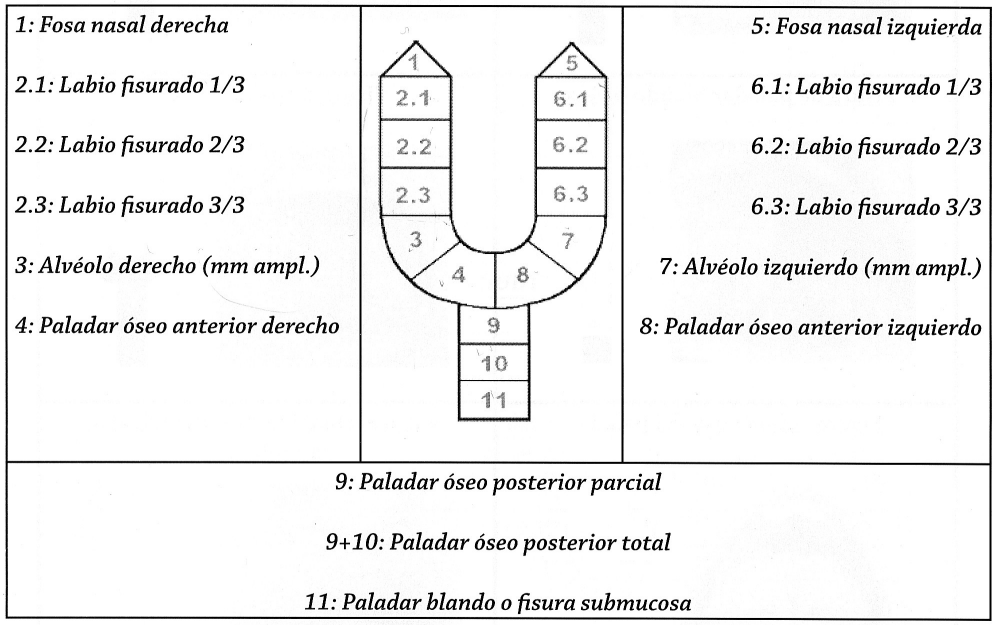
Dada la enorme variedad que pueden presentar las fisuras labio palatinas, muchos autores, a través del tiempo, han propuesto diferentes sistemas de clasificación basándose en criterios diversos: embriológico, anatómico, odontológico, quirúrgico.
Las más utilizadas son:

Kernahan, en 1971 propone una clasificación que considera una representación gráfica de la fisura en forma de "Y".
Millard en 1977 enriquece la propuesta al considerar en la representación gráfica de las fisuras tanto la nariz como el suelo nasal bajo la forma de dos triángulos enfrentados en ambos extremos de los brazos de la "Y"

Kriens en 1989 propone una clasificación que utiliza letras para designar las estructuras afectadas por la fisura:
L: lip
A: Alveolar
H: Hard Plate
S: Soft Palate
Por ello se le conoce como el sistema LAHSHAL, que permite localizar y combinar los distintos tipos de fisura facilitando su registro

Monasterio en 2008 (Fig. 1) añade a la "Y" de Kernahan el compromiso de la nariz, la amplitud inicial de la fisura alveolar en el recién nacido se registra en Mm. al costado de los números 3 y/o 7. El tipo de fisura se pinta completamente en la "Y"y en el caso de ser una micro forma del labio o una fisura submucosa solo se sombrea la zona afectada

Fig. 1.Clasificación propuesta por Monasterio 2008



Nuestro equipo utiliza la clasificación embriológica (Fig. 2):
Fisura labial uni o bilateral que afecta exclusivamente al labio; puede incluir el alveolo por delante del orificio palatino anterior (paladar primario)
Fisura labiopalatina unilateral completa: afecta al labio paladar primario y paladar secundario
Fisura labiopalatina bilateral completa que afecta al labio paladar primario y paladar secundario en ambos lados
Fisura de paladar secundario que afecta al paladar por detrás del orificio palatino anterior.

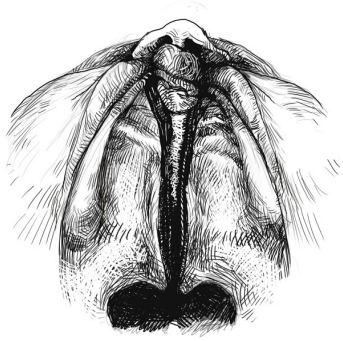
Dado que existen diversos grados de afectación y formas incompletas y/o asimétricas realizamos un dibujo a mano alzada de la afectación labial y otro de la afectación palatina que queda incluida en la primera exploración del paciente; además de la documentación fotográfica

Fig. 2: Tipos de fisuras

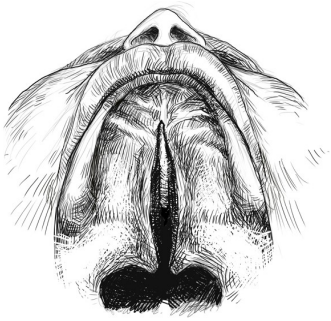
Fisura labial unilateral

Fisura labial bilateral

Fisura palatina unilateral completa



Fisura palatina bilateral completa



Fisura de paladar secundario

Fisura de paladar secundario que afecta solo al paladar blando

Resumen de las actuaciones según la edad

Edad	Actuación
Prenatal	Ecografía prenatal. Remitir a la Unidad de fisurados labio palatinos Proporcionar instrucciones de alimentación Diagnostico clínico y Consejo genético Valorar problemas psicosociales Confeccionar un plan de alimentación
Recién nacido	Remitir a la Unidad de fisurados labio palatinos Proporcionar instrucciones de alimentación Diagnostico clínico y Consejo genético Valorar problemas psicosociales Plan de alimentación y controlar crecimiento
1 - 4 meses	Control de alimentación y crecimiento Cirugía primaria de la fisura labial Detección de sordera Ortopedia /ortodoncia y/o modelaje naso alveolar si precisa
5- 15 meses	Controlar alimentación y desarrollo Vigilar audición y considerar drenajes timpánicos Cirugía primaria de la fisura palatina Instruir a los padres sobre higiene bucal
16 -24 meses	Control auditivo Evaluar habla y lenguaje Controlar desarrollo Controlar adaptación escolar y psicosocial
2 -5 años	Evaluación de habla y lenguaje; tratar la Insuficiencia velar Vigilar la audición Considerar cirugía secundaria de labio y nariz antes de la escolarización Valorar comportamiento psicosocial
6 – 11 años	Evaluación de habla y lenguaje; tratar la Insuficiencia velar Tratamiento Ortodóncico Alveoloplastia e injerto óseo Controlar adaptación escolar y psicosocial
12 – 20 años	Tratamiento Ortodóncico e implantes, si precisa Cirugía ortognática y/o rinoplastia, si precisa Consejo genético al adolescente Controlar adaptación escolar y psicosocial

Resumen de las actuaciones según la especialidad

Especialidad	Actuaciones
Equipo multidisciplinar	Coordinar los cuidados y tratamientos Contratar especialistas con experiencia Controlar los problemas médicos y socio sanitarios Investigación y Evaluación de resultados
Enfermería	Coordinar los cuidados Aconsejar y supervisar la lactancia Controlar posibles problemas sociales Explicar cuidados pre y-post operatorios.
Pediatría	Seguimiento medico general Controlar los problemas médicos y socio sanitarios de desarrollo y comportamiento
Genética	Valoración y consejo genético. Valorar sospecha de síndrome
Psicología y Asistencia social	Controlar contingencias psicosociales Evaluar desarrollo psicomotor desarrollo y comportamiento Detectar retraso mental Referir a Asistencia y ayuda social Accesoria, información y gestión de ayudas
Cirugía infantil **Cirugía maxilofacial**	Cirugía primaria del labio y del paladar Revisiones quirúrgicas del labio/nariz Cirugía de la Insuficiencia velofaríngea (IVF) Extracciones dentarias Alveoloplastia e injerto óseo en fisura alveolar Rinoplastia Cirugía maxilofacial de secuelas
Otorrinolaringología	Controlar audición Miringotomía y drenajes transtimpánicos Recomendaciones para el centro de enseñanza Uso de audífonos e implantes cocleares
Logopedia	Controlar el desarrollo del habla y del lenguaje Colaborar en el diagnostico de la insuficiencia velofaríngea Coordinarse con logopedas escolares y privadas Tratamiento logopédico Coordinación de tratamientos con prótesis palatinas
Ortodoncia y Odontología	Ortopedia prequirúrgica, si precisa Control de la erupción y de la higiene dental Control de la oclusión y del crecimiento facial Tratamiento Ortodóncico Proveer de prótesis palatinas e implantes si precisa

Estos cuadros son un resumen y pueden no incluir todas las actuaciones necesarias para un determinado paciente

II: NORMATIVAS, ESTANDARES DE TRATAMIENTO Y ANTECEDENTES RECIENTES EN ESPAÑA

Parámetros para la evaluación y tratamiento de las fisuras labio palatinas y otras anomalías craneofaciales ACPA (2009)

Principios fundamentales
Estos principios fundamentales establecen las recomendaciones de consenso para un tratamiento óptimo de pacientes con malformaciones craneofaciales independientemente del tipo específico del mismo:

I El tratamiento adecuado de los pacientes con malformaciones craneofaciales congénitas se realiza por un equipo interdisciplinar de especialistas.

II. La óptima atención de los pacientes con anomalías craneofaciales es provista por equipos con un número suficiente de pacientes por año, con el fin de mantener experiencia clínica para el diagnóstico y tratamiento.

III. El período óptimo para la primera evaluación es en las primeras semanas de vida y, cuando sea posible, en el periodo prenatal o en los primeros días de vida. Sin embargo, la referencia al equipo puede hacerse a cualquier edad.

IV. Desde el momento del primer contacto con el niño(a) con malformación craneofacial y su familia, se deben realizar todos los esfuerzos para asistir a la familia en su adaptación al nacimiento del niño, a las demandas que genera y al estrés familiar.

V. Se debe informar a los padres y cuidadores acerca del tratamiento recomendado, los procedimientos, opciones, riesgos, beneficios, y coste para asistirlos en:
a) Tomar decisiones informadas en representación del niño y b) preparar al niño y a sí mismos para todos los procedimientos recomendados. El equipo debiera solicitar la participación activa de la familia y su colaboración en el plan de su tratamiento. Cuando el niño sea suficientemente maduro para hacerlo, él o ella deberán participar en las decisiones de su tratamiento.

VI. Los planes de tratamiento debieran ser desarrollados e implementados sobre la base de las recomendaciones del equipo de especialistas.

VII. El cuidado deberá coordinarse por el equipo, pero también dichas atenciones deberán hacerse a nivel local cuando sea posible; sin embargo, los diagnósticos complejos y los procedimientos quirúrgicos deben ser restringidos a los centros de primer nivel, que cuenten con la infraestructura apropiada y especialistas con experiencia.

VIII. Es responsabilidad de cada equipo ser sensible a diferencias de idioma, culturales, étnicas, psicológicas, económicas e incapacidades físicas que puedan afectar a la relación entre el equipo y los pacientes o su familia.

IX. Es de responsabilidad de cada equipo controlar los resultados a corto y largo plazo. Por lo tanto, es esencial el seguimiento longitudinal de los pacientes, incluida la documentación clínica y la mantenimiento de registros (Rx, modelos) incluyendo auditorias y revisión de protocolos
El seguimiento a largo plazo debe incluir evaluaciones y resultados de tratamientos en áreas de Cirugía, Odontología/Ortodoncia Genética/ Dismorfología, Otorrinolaringología /Audio logia, Logopedia, Cirugía maxilofacial y Psicología

X. La evaluación de resultados debe tener en cuenta la satisfacción y el bienestar psicológico del paciente, así como los efectos en su crecimiento, funcionalidad y apariencia.

Estándares de cuidados del equipo interdisciplinar, ACPA (2010)

El ACPA ha establecido los siguientes estándares como necesarios para la consideración y aprobación de los Equipos de fisuras labiopalatinas y Equipos craneofaciales.
ACPA y CPF han establecido estos estándares de cuidado, habiendo identificado seis componentes esenciales que identifican la calidad del cuidado:

- Composición del equipo
- Actuación en equipo y responsabilidades
- Comunicación con el paciente y familia o cuidador
- Competencia en aspectos culturales
- Existencia de Servicios Psicológicos y Sociales
- Evaluación de resultados

Estándar 1 Composición del equipo

1.1 El equipo incluye la designación de un Coordinador que facilite la función y eficacia del equipo, provea de cuidados a los pacientes y su familia, ayude a la comprensión de la patología y organice la ejecución de los planes de tratamiento.

1.2 El equipo incluye logopeda, cirujano y ortodoncista

1.3 El equipo incluye miembros cualificados en función de su educación, experiencia y credenciales para proporcionar un cuidado adecuado y actualizado con las mejores prácticas.

1.4 El equipo tendrá acceso a profesionales de otras disciplinas como psicología, asistencia social, psiquiatría, genética, odontología general y pediátrica, otorrinolaringología y pediatría general.

1.5 El equipo de craneofacial debe incluir un cirujano entrenado en cirugía cráneo-maxilofacial y tener acceso a un psicólogo que evalúe el desarrollo psicológico y cognitivo que deben formar parte de la historia clínica. El equipo podrá referir al neurocirujano, oftalmólogo, radiólogo y genetista en caso necesario

Estándar 2 Actuación en equipo y responsabilidades

2.1 El Equipo deberá disponer de un mecanismo para mantener reuniones periódicas entre los tres especialistas fundamentales (logopeda, cirujano, ortodoncista), que coordina y colabora en el cuidado de los pacientes.

2.2 El Equipo deberá poseer un mecanismo de interconsulta para referencia y comunicación con otros profesionales

2.3 El trabajo del equipo se realiza de forma coordinada. La secuencia de las evaluaciones y tratamientos se hace de acuerdo con el desarrollo general del paciente y sus necesidades médicas y psicológicas

2.4 El seguimiento y la reevaluación de los pacientes deberá hacerse con una periodicidad establecida por el Equipo

2.5 El Equipo debe contar con una historia clínica única, centralizada y compartida.

Estándar 3 Comunicación con el paciente - familia/ cuidadores

3.1 El Equipo proporcionará la información apropiada al paciente y su familia/cuidadores sobre las evaluaciones y tratamientos.

3.2 El Equipo animará a la participación activa del paciente y la familia o cuidadores en el proceso de tratamiento.

3.3 El Equipo ayudará a la familia o cuidadores en la consecución de ayudas para la asistencia necesaria para cubrir las necesidades financieras de cada paciente.

Estándar 4 Competencia cultural

4.1 El equipo demostrará sensibilidad con las diferencias individuales que puedan afectar la relación dinámica entre el equipo y la familia o cuidadores

4.2 El equipo tratará sin discriminar a los pacientes y familiares o cuidadores

Estándar 5 Servicios psicológicos y sociales

5.1 El equipo deberá contar con mecanismos para la evaluación inicial y el tratamiento periódico de las necesidades psicológicas y/o sociales de los pacientes, familiares o cuidadores y para referirlos para tratamiento adicional si se precisa.

5.2 El equipo debe tener mecanismos de evaluación de la capacidad cognitiva

Estándar 6 Evaluación de resultados

6.1 El equipo deberá contar con mecanismos para monitorizar los resultados de los tratamientos a corto y largo plazo

6.2 El equipo deberá implantar un sistema de mejora continua de la calidad.

Estándares de cuidados para fisuras labiopalatinas de EUROCLEFT

The Eurocleft Project 1996-2000 overview

Consideraciones generales

1- El profesional que participa en el cuidado de los fisurados debe dar información básica sobre la propuesta de tratamiento al potencial paciente, familia o cuidador.

- Información general sobre la patología, razones para el tratamiento, expectativas de resultados y posibles complicaciones, los estadios del tratamiento, incluyendo exploración, historia unificada, protocolos generales. Esto se puede complementar con información escrita u otro tipo de información.
- Se debe dar una información personalizada sobre el tipo específico de tratamiento para un determinado paciente que incluya: métodos, edad, duración, coste, objetivos específicos y efectos no deseados o complicaciones.

2- Cuando se propone un tratamiento, el profesional debe tener en cuenta los deseos y actitudes del paciente o su responsable legal e informar sobre los riesgos y beneficios de un determinado tratamiento, además de potenciales alternativas al mismo (entre las que se incluyen la ausencia de éste).

3- Si el responsable legal del paciente lo solicita, es responsabilidad del profesional facilitar una segunda opinión. Si es solicitada se hará incluso antes del inicio del tratamiento.

4- Después de cada episodio de tratamiento se debe informar al paciente o responsable legal de:

- Resultado del tratamiento en relación con los objetivos previos
- De los efectos secundarios o no deseados
- Expectativas futuras

5- Los profesionales involucrados en el tratamiento deben documentar y analizar cualquier queja o loa expresada por el paciente o sus responsables legales.

6- El profesional que trata al paciente con fisura facial debe tener en cuenta las molestias que conlleva el tratamiento.

- También se tendrán en cuenta los costes económicos y no económicos, tales como la duración del tratamiento, las molestias y esfuerzo para el paciente, su familia o responsable legal, que conlleve el tratamiento.

7- Durante el tratamiento el profesional debe evaluar continuamente la evolución y los resultados que difieran de lo inicialmente planificado para actuar en consecuencia.

8- Las organizaciones e instituciones responsables del tratamiento del fisurado deben:

- Estimular estas actuaciones de acuerdo con los derechos del paciente

- Reconocer y apoyar los derechos del profesional de mejorar el estado del paciente minimizando los efectos adversos
- Reconocer y estimular las prioridades de tratamiento basados en criterios científicos propuestos por los profesionales consultando con el paciente o sus responsables legales, esto es especialmente valido en situaciones de recursos limitados. El tratamiento no debe depender de la capacidad adquisitiva del paciente
- Reconocer que es necesaria la colaboración del paciente para obtener un resultado final satisfactorio.

Parte I: Necesidades y cuidados del tratamiento del fisurado

- Soporte emocional e información profesional en periodo neonatal.
- Especialista en cuidados de la alimentación neonatal del fisurado.
- Cirugía: la cirugía primaria del labio y del paladar debe ser realizada por un cirujano con experiencia y de acuerdo con un protocolo consensuado por el equipo. Igualmente con la cirugía secundaria que puede ser necesaria en el futuro.
- Tratamiento ortopédico/ortodóncico que debe de ser asumido cuando es necesario por un ortodoncista con experiencia.
- Tratamiento logopédico: se hará una evaluación precoz de los problemas del habla, con información a los padres, siendo necesario un terapeuta del lenguaje.
- Los problemas de ORL deben de ser identificados en estadios precoces, debiendo de contar con un especialista cualificado.
- El genetista, dismorfólogo, o pediatra que monitoriza el desarrollo del niño serán necesarios para despistar otras manifestaciones y proveer consejo genético.
- Se deberá dar soporte emocional, psicológico y profesional a los padres y pacientes cuando fuere necesario.
- También se deberá proveer el tratamiento dental adecuado.
- Debe existir un registro nacional que centralice los niños nacidos con fisura labial o palatina y anomalías craneofaciales relacionadas.

Parte II. Organización de servicios:

- El cuidado del fisurado se hará por un equipo de especialistas multidisciplinar.
- Los miembros del equipo deben de tener una formación específica en el tratamiento del fisurado.
- El equipo tendrá un protocolo de común acuerdo que incluya el diagnóstico, la recogida de datos y los protocolos generales.
- Debe de haber una persona responsable de la mejoría de la calidad y de la comunicación dentro del equipo.
- La coordinación del equipo es fundamental, ya que hay muchas especialidades involucradas, el coordinador debe de ser nombrado entre los miembros del equipo.

- El número de pacientes referidos al equipo debe ser suficiente para mantener la experiencia y las habilidades de todos los miembros del equipo y para realizar una evaluación de los resultados del equipo dentro de un período de tiempo razonable. Se recomienda que cada cirujano intervenga al menos 40-50 casos anuales.

Parte III. Financiación:

- Deben de existir recursos financieros para cubrir los siguientes apartados:
  1. Cuidado emocional y soporte neonatal.
  2. Cuidados neonatales.
  3. Cirugía.
  4. Tratamiento ortodóncico/ortopédico.
  5. Evaluación y tratamiento logopédico.
  6. ORL.
  7. Genética clínica, dismorfología y desarrollo psicomotor.
  8. Soporte psicológico.
  9. Gastos de desplazamiento.
  10. Cuidado general dental, incluyendo prótesis (Eurocleft Practice Guidelines).

Historia del tratamiento multidisciplinar de los pacientes con fisura labiopalatina en el Hospital de Cruces y en España

El Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital de Cruces fue pionero a nivel nacional en intentar la actuación en equipo. En 1983 se creo el germen del actual y desde 1986 esta inscrito en el Directorio de ACPA (American Cleft Palate Association) con la denominación de Bilbao Cleft Palate Team.

También en 1985 se creo Aspanif (Asociación de Padres de Niños Fisurados), primer grupo español de padres de niños con fisura palatina como parte integrante del Equipo integrando a padres de Vizcaya y Álava.

El Dr. González Landa, ha formado en 1996 parte del proyecto Eurocleft, para ver la situación del tratamiento de las Fisuras faciales en Europa y en el desarrollo de los Estándares de calidad del tratamiento y posteriormente en 1998 de Eurocran un proyecto de investigación en pacientes con fisura labiopalatina también financiado por la Unión Europea.

En 1998 se realiza una Encuesta nacional sobre la situación del tratamiento multidisciplinar de los pacientes fisurados en España. En esta encuesta se objetiva que en España existen deficiencias en la composición y operatividad de los equipos

- Falta de reconocimiento oficial de los mismos.
- La cirugía primaria realizada por cirujanos de especialidades diversas, (Cirugía infantil, plástica, maxilofacial) en general con casuísticas limitadas
- No existe registro de fisurados.
- No estándares de tratamiento.
- Desconocimiento de resultados a largo plazo.
- No hay cobertura del coste de los tratamientos

En el año 2000 se crea en Bilbao la Sociedad Española de Fisuras Faciales, en un Congreso con Patrocinio del Departamento de Sanidad del Gobierno Vasco y de Eurocleft / Eurocran, con la asistencia de los padres; siendo elegido Presidente el Dr. Gonzalo González Landa. Desde la creación en el año 2000 de dicha Sociedad se han objetivado mejoras en cuanto a:

- Composición de los equipos y trabajo multidisciplinar
- Financiación del tratamiento ortodóncico de estos niños en muchas comunidades autónomas

Sin embargo el tratamiento logopédico sigue siendo deficitario y menos sistematizado de lo recomendado por Euroclef y ACPA.

Desde el año 2000 existen diversas Asociaciones de padres a nivel estatal: Afilapa en Madrid, Aficaval en Valencia; estando pendiente la creación de una Federación Estatal de padres de afectados.
En este mismo año la asociación de padres ASPANIF extiende su actividad a toda la Comunidad Autónoma Vasca.

En el año 2007 el equipo del Hospital de Cruces organiza en Bilbao el 8th European Craniofacial Congress y el 7º Congreso de la Sociedad Española de Fisuras Faciales, con el patrocinio de Eurocran y el Departamento de Sanidad del Gobierno Vasco

Diagnóstico prenatal

Antiguamente el diagnóstico prenatal de una fisura de labio se hacia casi siempre en asociación con otras anomalías fetales. Con la mejora de la técnica ecográfica, el diagnóstico prenatal de la fisura labial se ha incrementado. Sin embargo, sigue siendo fácil pasar por alto la fisura labial en la ecografía, particularmente en las rutinarias, de hecho, el American Institute of Ultrasound in Medicine no exige revisión ecográfica del labio en la ecografía de detección de malformaciones.

Si en la familia hay historia de fisuras faciales o si existe preocupación por otras razones, se debe referir para un diagnostico ecográfico completo y consejo genético.

El diagnóstico ecográfico más preciso se obtiene a partir de la 20 semana de gestación. Sin embargo, a muchas pacientes se les realiza antes, especialmente si se plantea amniocentesis a las 15-17 semanas. Aunque es difícil detectar las fisuras labiales en ecografías tan tempranas, se puede realizar otra a posteriori si hay sospecha de que pueda existir una fisura (por ejemplo, si refiere historia familiar previa). El diagnostico prenatal de fisura palatina es todavía mas difícil de hacer, a menos que se asocie a una fisura labial amplia.

Una vez que la fisura labio palatina se diagnostica, se debe dirigir a la familia al equipo de fisurados para ser informados sobre la patología y el manejo del niño con fisura palatina. El diagnóstico de los defectos congénitos crea una crisis en la familia, por eso la atención psicológica y emocional es esencial en estos momentos.

Enfermería, coordinación de cuidados y alimentación

El tratamiento de las fisuras labiopalatinas requiere una gran coordinación, las familias requieren información para entender esta patología, las etapas del tratamiento e información sobre el papel que va a jugar la familia en dicho tratamiento.

La enfermería juega un papel importante en el cuidado de los pacientes con fisura labiopalatina además de ser el personal de referencia para sus familiares.

Su actuación consiste en coordinar cuidados, proporcionar consejo, acogida, detección de problemas psicosociales y aconsejar la solicitud de ayudas socio-sanitarias. La enfermería de la planta quirúrgica debe ser instruida en cuidados postoperatorios de estos niños incluyendo: uso de manguitos, postura, alimentación, mantenimiento de vía aérea, analgesia, cuidados de a herida operatoria, soporte familiar e información de cuidados al alta.

La familia en la primera visita con el equipo de fisurados o después del diagnostico ecográfico, debe recibir las instrucciones sobre alimentación y un plan de tratamiento claro para el periodo neonatal. En esta primera

visita debe describirse también los tipos de problemas que nos podemos encontrar en el niño. Esta oportunidad de formular el plan de alimentación, aprender acerca de los cuidados futuros del niño y ayudar a ponerse en contacto con las personas que van a tratar al niño, puede aumentar en los padres la sensación de control y de estar preparados de cara a un diagnostico imprevisto.

Es importante la figura de un Coordinador, preferiblemente diplomado en Enfermería, cuyas labores serán:

- Coordinación de las citas y servir de puente entre los diferentes especialistas del equipo.
- Preparación de las familias y pacientes de lo esperable de las intervenciones y cuidados, tanto durante la hospitalización como en su domicilio.
- Alimentación pre y postoperatoria, uso de manguitos, posición, cuidados de herida, restricciones de actividad.
- Educación e información a enfermería de otros servicios hospitalarios o de atención primaria sobre alimentación, cuidado y necesidades de estos pacientes.

Alimentación del niño con fisura labio palatina

Una de las tareas más importantes de la enfermería es ofrecer instrucciones detalladas acerca de cómo alimentar al niño y apoyar a los padres de niños con fisuras.

Los niños con fisura labial pueden ser alimentados al pecho o con biberón, lo más importante es asegurarse de que consiga el sellado alrededor del pezón o la tetina.

El niño con fisura palatina, en cambio, puede tener mayor dificultad para alimentarse al pecho o con biberón convencional, por lo que requerirá biberones especiales y una técnica específica de alimentación.

La función del paladar es separar la cavidad oral de la nariz. El paladar blando se eleva para cerrar dicha comunicación creando un sistema estanco, mientras el mecanismo de succión proporciona una presión negativa que extrae la leche del pecho o del biberón.

Los niños con fisura palatina no pueden conseguir este sistema estanco, por lo que no realizan una adecuada succión y el niño consume mucha energía en un intento inútil por extraer la leche. Se puede ayudar a la alimentación al pecho con la expresión manual del mismo y con la posición adecuada.

El biberón adecuado es la clave para alimentar con éxito a un niño con fisura palatina.

Existen varios biberones específicos para niños con fisuras que permiten introducir la leche dentro de la boca en el momento en que el niño hace el esfuerzo para succionar, de modo que no necesite crear la presión negativa intraoral para sacar la leche de la tetina. Estos biberones no están disponibles en las tiendas, por lo que el equipo de fisurados debe proporcionarlo o dar a los padres el teléfono para realizar el pedido.

Los modelos de biberones adaptados son:

Mead Jonson Company,
Haberman™ comercializado por Medela, y
Pigeon Cleft Palate Nurser de Children's Medical Venture

Los familiares, en especial las madres, necesitan un apoyo psicosocial cuando no pueden amamantar a su hijo. La bomba sacaleches permite a las madres dar su propia leche si así lo desean. Sin embargo, a largo plazo, el sacaleches requiere un considerable tiempo y esfuerzo para mantener un adecuado suministro de leche. Se recomiendan sacaleches dobles para acortar este tiempo.

Es primordial para el niño con fisura palatina establecer objetivos de alimentación y control de ganancia ponderal, incluso aquéllos alimentados con el biberón especial. Si no mantiene una curva ponderal ascendente habrá que realizar los cambios necesarios en la alimentación y la técnica. La enfermería especializada puede valorar el proceso de la alimentación y hacer los cambios oportunos. Algunas veces se precisa consultar al dietista o pediatra si no se alcanzan las calorías necesarias ya que no debe permitirse ningún fallo en la alimentación que impida una curva de crecimiento normal desde el primer mes de vida.

Los dos parámetros que deben registrarse para una adecuada ganancia ponderal son:

- El niño debe tomar 130-150 cc por Kg. de peso en 24 horas.
- La duración de la toma no debe exceder los 30 minutos; Si requiere más tiempo el niño consume en este trabajo las calorías necesarias para crecer.

La medida del éxito de la alimentación es la ganancia ponderal adecuada y la forma de evaluarla es la gráfica del crecimiento.

El momento y la estrategia para introducir alimentos sólidos debe ser la misma que en cualquier otro niño. Es normal que aparezcan estornudos por la irritación de los conductos nasales al paso de la comida. Aumentar la consistencia de la comida ayuda a reducir la regurgitación por la nariz. Después de cada toma se recomienda beber agua o leche para limpiar la boca de restos de comida.

Cirugía primaria

Los pacientes con fisura labiopalatina precisan múltiples intervenciones que generalmente se realizan secuencialmente, individualizando las mismas de acuerdo a los hallazgos y coordinándolas con las de otros especialistas con objeto de minimizar el número de anestesias y hospitalizaciones.

Queda implícito el hecho que el cirujano que realiza la intervención primaria tiene la mejor oportunidad para lograr un buen resultado final.

Una vez que los tejidos cruciales implicados son quirúrgicamente manipulados o extirpados puede ser problemático obtener resultados óptimos. Por tanto la cualificación y experiencia del cirujano son de absoluta importancia, y deben incluir:

- Certificación oficial y documentación explicita de la formación en cirugía de la fisura labiopalatina, que puede ser por vía de diferentes especialidades quirúrgicas: Pediátrica, Maxilofacial, Plástica.
- Suficiente casuista del Equipo para mantener la experiencia quirúrgica en la cirugía primaria y en la corrección de secuelas.
- Adscripción del Cirujano a un Equipo de tratamiento de fisurados
- Participación en las reuniones multidisciplinares del equipo, la discusión-planificación del tratamiento de cada caso y en la evaluación de resultados.
- Importancia de la formación continuada.

Anestesia: Los niños deben ser anestesiados por un anestesista con experiencia pediátrica.

Ortodoncia / Ortopedia prequirúrgica: Es dificultoso obtener un buen resultado en la queilorrafia si los segmentos a nivel alveolar están muy separados o si la premaxila esta muy prominente en los casos bilaterales. El labio y los segmentos maxilares pueden aproximarse y la premaxila se puede movilizar a una mejor posición utilizando ortopedia prequirúrgica. Ello puede suponer la aplicación de una banda externa sobre el defecto y/o la utilización de prótesis intraorales. Muchas veces se completa con el modelaje nasoalveolar con el objetivo de elongar la columela. La experiencia en la utilización de estas técnicas varía según los centros. Se deben discutir las ventajas e inconvenientes antes de su utilización en cada caso.

Cirugía del labio: En el caso que no existan otros inconvenientes, la queilorrafia debe realizarse preferentemente hacia los 3-4 meses de edad. El objetivo es la restauración anatómica y funcional del labio El cierre labial incluye una reparación minuciosa de la piel, el músculo y la mucosa. La corrección del defecto nasal forma parte integral de la intervención, realizándose simultáneamente en los casos unilaterales. En algunos centros si existe una gran separación se realiza previamente una adhesión labial con

objetivo de que actúe como una ortopedia y/o de convertirlo en un labio incompleto; en estos casos la reparación definitiva se pospone unos meses.

Cirugía del paladar. La edad ideal de realización de la palatoplastia es menos clara. Desde una visión teórica los resultados del habla serán mejores con una reparación precoz y por el contrario el crecimiento facial será mejor con una tardía. Hoy en día la edad más frecuente de intervención es entre los 6 y los 12 meses de vida, esta edad corresponde con el de inicio del balbuceo.

La cirugía del paladar es compleja e incluye la reconstrucción y la reorientación de los músculos del paladar blando y la movilización de los tejidos del paladar óseo; ello permite minimizar la existencia de insuficiencia velofaríngea. Ocasionalmente, cuando existe un gran defecto, el cierre se realiza en dos tiempos, aunque en estos casos la incidencia de fístulas y problemas del habla parece que es mayor. La técnica mas utilizada es el cierre en un tiempo.

Algunos pacientes pueden presentar un paladar hendido submucoso en el que existe una continuidad de la mucosa del paladar blando pero no de los músculos, generalmente se asocia a la existencia de una úvula bífida. Su diagnostico puede ser dificultoso se aprecia un área debilitada en la línea media del velo que resulta visible con la articulación de una «ah» sostenida. Muchos de los casos de paladar submucoso son asintomáticos, solo deben intervenirse los que presentan sintomatología, ya sea del habla (hipernasalidad y evidencia de insuficiencia velofaríngea), los que presentan problemas alimentarios (de reflujo faríngeo e incoordinación deglutoria) y/o otitis serosas de repetición.

Tratamientos por insuficiencia velofaríngea: En caso de insuficiencia velofaríngea la intervención quirúrgica posibilita una mejoría persistente del habla. Las técnicas difieren según los centros y varían dependiendo del estado del paladar y del tipo de cierre velar al confirmar el diagnostico por nasofibroscopia. Si los músculos velares son deficientes la insuficiencia puede ser corregida con una repalatoplastia. En casos severos se recomienda la reparación con colgajos faríngeos. Las técnicas con colgajos pueden tener el riesgo de un cierre excesivo que puede dar lugar a obstrucción respiratoria (al menos temporal) durante el sueño, es conveniente adecuar la corrección del defecto a los hallazgos. En casos leves y bien seleccionados se pueden utilizar implantes retrofaríngeos de grasa o materiales sintéticos.

En algunos casos especiales se pueden utilizar prótesis: elevadoras del velo u obturadoras del defecto velofaríngeo, que representan una opción no quirúrgica para algunos pacientes, ello conlleva un esfuerzo de participación familiar y la colaboración del niño.

Injerto óseo alveolar: En las fisuras labiopalatinas que presentan fisura alveolar primaria o residual es necesaria la realización de alveoloplastia y el cierre del defecto óseo con un injerto óseo obtenido de cresta iliaca o de otras localizaciones. Esta intervención en la mayoría de los casos es secundaria se realiza hacia los 10 años de edad. El cirujano que la realiza debe tener formación y experiencia en la misma.

Cirugía secundaria: En casos con secuelas nasales de posición del cartílago alar y/o casos de obstrucción respiratoria, la reparación se practica hacia los 4 años, con reposición del cartílago alar, el procedimiento y la edad de realización debe ser discutido con los padres debiendo aclarar las expectativas reales.
Las rinoseptoplastias definitivas se posponen hasta el final del crecimiento nasal.
La cirugía secundaria del paladar por fístulas palatinas y/o insuficiencia velofaríngea debe realizarse después de una valoración del mecanismo velofaríngeo. A veces en casos de fístulas palatinas sintomáticas se utilizan obturadores. En casos muy seleccionados en los que las amígdalas interfieren en el cierre velofaríngeo esta indicada la amigdalectomía. La adenoidectomía no esta indicada excepto para permitir la realización de un colgajo faríngeo.

Criterios de preparación e indicación para la Cirugía primaria

El tratamiento quirúrgico primario de un paciente con **fisura labiopalatina completa** esta condicionado a las características de cada caso. Se pueden considerar varias etapas:

1- Periodo precoz, desde el nacimiento hasta la realización de la Queilorrafia
A-**En la fisura labiopalatina unilateral**:
- Iconografía: fotografías de frente, ambos perfiles y coronal para visualizar fosas nasales. Dibujo de los hallazgos
- Ortopedia maxilodental con contención externa del labio, para evitar la protrusión lingual por la fisura, aproximar los segmentos maxilares a nivel anterior y centrar la columela, puede usarse esparadrapo de papel de 7 u 8 mm. equivalente a la altura del labio
Se puede complementar con una placa de ortodoncia preparada a partir de una impresión maxilar. - Postura incorporada y boca arriba. Al tratarse de una fisura de labio y paladar, como no se puede mantener el paciente en decúbito prono, deberá estar al menos incorporado para evitar que la lengua se introduzca en la fisura del paladar.
- Alimentación con biberón especial
- Controles inicialmente semanal y después mensual
- Queilorrafia a los 3-4 meses de edad
- En el postoperatorio permanecerá incorporado y en decúbito supino.
Se utilizaran las medidas necesarias para evitar que el paciente se lleve la mano a la zona operada. No se recomienda el uso de chupete
B-**En la fisura labiopalatina bilateral**
- Iconografía: fotografías de frente, ambos perfiles y coronal para visualizar fosas nasales; dibujo de los hallazgos

- Ortopedia maxilodental, toma de impresiones en la Unidad Neonatal para confección una placa de ortodoncia preparada expresamente a partir de una impresión maxilar, que evite el colapso maxilar.
- Contención externa con una banda elástica sobre del labio, esta banda se fija con velcro a un gorro con la finalidad de corregir la protrusión de la premaxila.
- Una vez lograda la aproximación de segmentos maxilares se continúa con modelaje nasoalveolar.
- Postura incorporada y boca arriba
- Alimentación con biberón especial
- Controles inicialmente semanal y después quincenal
- Queilorrafia bilateral, en un tiempo, a los 5-6 meses de edad
- En el postoperatorio permanecerá incorporado y en decúbito supino.

Se utilizaran las medidas necesarias para evitar que el paciente se lleve la mano a la zona operada. No se recomienda el uso de chupete

2- Periodo precoz tardío, después de la queilorrafia hasta la palatoplastia

- Postura: incorporado y en decúbito prono o lateral.
- Alimentación con biberón especial y/o cucharita
- Intervención hacia los 6-8 meses de edad, dejando unos 3 meses desde la queilorrafia para que la cicatriz labial consolidada.
- El tipo de intervención de la palatoplastia se establece generalmente en función de la anchura de la fisura y la profundidad de la bóveda palatina:
    - **Para fisuras palatinas de hasta 1cm de anchura** cierre en un solo tiempo.
    - **Para fisuras mayores de 1 cm. de anchura** cierre en dos tiempos, en este supuesto la veloplastia se hace hacia los 6-8 meses de edad y la palatoplastia al año de edad.

En el postoperatorio permanecerá incorporado y en decúbito prono o lateral. Se utilizaran las medidas necesarias para evitar que el paciente se lleve la mano a la zona operada. No se recomienda el uso de chupete.

La preparación y el tratamiento quirúrgico primario de un paciente con **fisura palatina aislada** esta condicionado a las características de cada caso.

- Postura: En el caso de que solo presente fisura palatina aislada la posición recomendada desde el nacimiento será con el niño incorporado y en decúbito prono, con el objetivo de lograr una lengua intraoral y frontalizada que hace disminuir la anchura de la fisura.

En los casos de riesgo de obstrucción respiratoria por glosoptosis y/o Secuencia Pierre Robin se recomienda además el uso de un monitor de frecuencia cardio-respiratoria o pulsioxímetro.

- Alimentación con biberón especial y/o cucharita
- Intervención hacia los 6meses de edad
- El tipo de intervención se establece generalmente en función de la anchura de la fisura y la profundidad de la bóveda palatina:
    - **Para fisuras palatinas de hasta 1cm de anchura** cierre en un solo tiempo

- **Para fisuras mayores de 1 cm. de anchura** cierre en dos tiempos, en este supuesto la veloplastia se hace hacia los 6meses de edad y la palatoplastia al año de edad.

En el postoperatorio permanecerá incorporado y en decúbito prono o lateral. Se utilizaran las medidas necesarias para evitar que el paciente se lleve la mano a la zona operada. No se recomienda el uso de chupete.

Actuaciones quirúrgicas

EDAD	INTERVENCIÓN
Prenatal	Entrevista con los padres y plan de tratamiento
Recién nacido a 1mes	Considerar ortopedia prequirúrgica
1 a 3 meses	Evaluación de la ortopedia prequirúrgica
3 a 5 meses	Cirugía del labio y la nariz
6 a12 meses	Cirugía del paladar
16 meses a 5 años	Valorar evolución del habla y del lenguaje Detectar fístulas palatinas sintomáticas Valorar tratamiento de la Insuficiencia velar con cirugía y/o prótesis Cirugía de Secuelas residuales nasales o de partes blandas
6 a11 años	Si insuficiencia velar valorar faringoplastia, colgajo faríngeo o prótesis Alveoloplastia e injerto óseo y cierre de fístulas oro-nasales Cirugía de secuelas labiales /nasales
12 a 20 años	Rinoseptoplastias si precisa Cirugía de secuelas labio-nasales Cirugía ortognática.

Logopedia

A pesar del cierre quirúrgico, los pacientes con fisura palatina tienen un gran riesgo de tener problemas de habla y lenguaje secundario a falta de inteligibilidad del habla. La actuación del logopeda del equipo de fisurados debe incluir evaluaciones que documenten la evolución del habla y del lenguaje, para poder dar las recomendaciones logopédicas de tratamiento y/o las ortodóncicas o quirúrgicas necesarias.

La actuación logopédica se inicia con:

- La evaluación de la respiración del recién nacido, dado que pacientes con Secuencia Pierre Robin, reflujo gastroesofágico y/o incoordinación deglutoria pueden presentar problemas respiratorios de grado variable, que puede condicionar el cuidado general y ser un grave factor de riesgo vital.

La participación del logopeda se inicia desde el nido colaborando con la madre en los cuidados posturales y respiración

-Los pacientes con fisura palatina y/o fisura labio palatina completa, suelen tener dificultades en la succión del alimento y en la deglución, el logopeda igualmente debe colaborar con la enfermera de lactación y la madre en estimular la succión y deglución

- La evaluación del desarrollo prelingüístico hacia los 6 meses de vida.

- Los niños con fisura palatina, deben tener evaluaciones semestrales los dos primeros años de vida y luego en forma anual hasta los 6 años. En este periodo el logopeda debe promover el desarrollo correcto de las funciones orofaciales, siendo de utilidad la terapia miofuncional.

- Cuando el desarrollo del habla y las habilidades de comunicación no son las apropiadas para la edad, o cuando la producción del habla se desvía de patrones normales, debe implementarse un programa de intervención precoz que facilite el desarrollo articulatorio correcto, provea estimulación lingüística, y establezca un programa de trabajo que llevaran a cabo por los padres y otros profesionales encargados del cuidado del paciente.

Prestando especial atención a la audición y frecuencia de otitis, una audición normal facilita la maduración y articulación correcta del habla.

- Aunque no se observen problemas en el desarrollo del habla debe realizarse un control anual hasta los 6 años o hasta la involución de las adenoides y cada dos años hasta la madurez esquelética y dental, para documentar longitudinalmente el habla por si hay que realizar modificaciones del tratamiento.

- Si existen problemas del habla o se sospecha insuficiencia velofaríngea (IVF), las evaluaciones logopédicas serán mas frecuentes y se ajustaran a las necesidades de cada caso. Es conveniente que la IVF este resuelta antes de los 7 años.

- Los niños con sospecha de insuficiencia velofaríngea deben tener una evaluación formal de la competencia velar que incluya parámetros clínicos con estimación graduada de las alteraciones del habla, resonancia, emisión aérea nasal y voz.

- En la Unidad de Funcionalismo Velofaringeo complementamos el estudio de IVF con una valoración instrumental por medio de nasofibroscopia, Nasometer, vídeo fluoroscopia, estudios de flujo/ presión para determinar la necesidad de tratamiento logopédico, quirúrgico y/o protésico de la insuficiencia velofaríngea.

- Si existen errores articulatorios compensatorios se realizara terapia logopédica especifica; se puede complementar con la utilización de Biofeeback con nasofibroscopia para intentar mejorar la disfunción velofaríngea.

- La terapia miofuncional no es útil para la corrección de errores articulatorios y tampoco en la mejoría de la insuficiencia velar pero si puede mejorar la incompetencia

- Los pacientes candidatos a cirugía ortognática de avance maxilar requieren una evaluación formal de la competencia velofaríngea y nasofibroscopia, con estimación del riesgo de insuficiencia velofaríngea.

- Las practicas de diagnóstico y tratamiento logopédico deben evolucionar de acuerdo con la experiencia y los avances técnicos.

Criterios de indicación logopédica en pacientes con fisura labiopalatina

El tratamiento logopédico del niño y adolescente con fisura labio-palatina incluye varias etapas, en las que se puede anticipar la necesidad de tratamiento logopédico, estas etapas son:

Desde el nacimiento hasta la cirugía primaria (6 meses de edad)

Este tratamiento se realiza en la unidad de fisurados incluye

-*Apoyar en el proceso de alimentación.*

Orientación y supervisión de técnicas de alimentación

Promoción de lactancia materna, enseñanza de la técnica de lactancia al pecho

Técnica de alimentación artificial y biberones específicos

Estimulación el reflejo de succión si es necesario

-*Respiración*. Enseñanza a las familias de los cuidados necesarios para mantener vía aérea despejada

Indicaciones sobre el tratamiento posturales en pacientes con fisura palatina, glosoptosis y/o micrognatia.

La eliminación de secreciones nasales y control una semana antes de la intervención asegurándose de que esté en condiciones para la intervención

-*Habla y voz*: Entrevista inicial con los padres informándoles sobre los problemas que pueden tener estos niños y adelantarles los planes de tratamiento logopédico a medio y a largo plazo.

-*Colaboración con el ortodoncista y/o protésico* en la ortopedia maxilodental prequirúrgica estimulando la actividad labial y lingual.

-*El tratamiento estético de la cicatriz labial* consiste básicamente en aplicar productos que mejoren el aspecto de la cicatriz y protector solar, este tratamiento debe durar un mínimo de tres meses. En caso de hipertrofia cicatrizal, indicación de utilizar compresión blanda con gel de silicona, por un período de 6 a 8 meses y fotografía

Masaje del labio para mejorar la función del orbicular y mejorar la simetría labial se inicia desde la 3ª semana post operatoria, según indicación médica.

De los 6 a los 9 meses de edad

- Control de la evolución pre articulatoria (balbuceo) en el postoperatorio.
- Control de la evolución pre-lingüística del habla y del lenguaje hasta los 3 años de edad

De los 9 meses a los 2 años de edad

Evaluación del habla 3 meses después de la cirugía palatina
Estimulación precoz. Evaluación semestral hasta los 2 años de edad.

De los 2 a los 6 años

-Evaluación y diagnóstico logopédico de la maduración articulatoria, 2-4 años

-Evaluar y promover funciones orales correctas y evitar malos hábitos orales (biberón o chupete prolongado, retraso en la alimentación sólida, chuparse el dedo, etc.). Promover una respiración nasoabdominal y una deglución con apoyo favorable, en las rugas palatinas.

- Es frecuente encontrar un alto porcentaje de estos pacientes con alteración del tipo respiratorio y con deglución anómala. En estos casos esta indicada la terapia míofuncional, para la reeducación de los patrones de respiración anómalos, las alteraciones faciales y posturales y la deglución atípica.
- Promover la articulación correcta , prevenir y tratar alteraciones del habla.
- Prevenir alteraciones de la Voz (esfuerzo fonatorio y disfonía).

Con frecuencia los problemas funcionales del habla se asocian a disfunción auditiva.

Los tratamientos se inician habitualmente cuando el niño es capaz de colaborar y consisten en la terapia de las alteraciones articulatorias

- Evaluación de la Competencia Velofaríngea mediante exploración logopédica formal, nasofibroscopia y/o Nasometer para poder individualizar el tratamiento de acuerdo con los hallazgos.

Se recomienda tratamiento logopédico previo a la cirugía por insuficiencia velofaríngea, ya que éste puede potenciar al máximo el desplazamiento de las paredes del esfínter velo-faríngeo, disminuyendo en algunos casos el tamaño del hiato.

Las técnicas quirúrgicas empleadas para la corrección de la IVF dependen de los hallazgos clínicos y funcionales. El tratamiento protésico de la IVF se hará solo en casos seleccionados.

- Coordinación con la logopeda escolar o externa.

De los 6 a los 12 años

Evaluación anual hasta la involución de las adenoides
Evaluación y control de IVF.
Tratamiento de las alteraciones articulatorias y de la voz, si se precisa.
Terapia con Biofeedback por nasofibroscopia, si está indicada
Coordinación con la logopeda escolar o externa.
Funciones orales: Enseñanza de patrones de normalidad y corrección de hábitos orales erróneos.

De los 12 a los 20 años
Controles logopédico cada 2-3 años o según necesidad.
Terapia logopédica e intervención por IVF, si precisa.

Actuaciones logopédicas

EDAD	ACTUACIONES
Recién nacido a 6 meses	Asistir en el tratamiento ortopédico maxilo dental prequirúrgico Control de la cicatriz y función labial Apoyar el proceso de alimentación Estimular reflejo de succión Respiración / Postura
6 a 9 meses	Valoración pre- lingüística y de la evolución de la alimentación
9 a 18 meses	Evaluación del habla, 3 meses después de la cirugía. Alimentación
18 a 24 meses	Evaluación del habla y lenguaje Progreso en masticación y alimentación
2 a 6 años	Prevenir y tratar alteraciones de las funciones orales, terapia miofuncional Evaluación anual de habla, terapia articulatoria si precisa Coordinación con la logopeda escolar o externa Estudio formal de la insuficiencia velofaríngea si precisa Tratamiento de la insuficiencia velofaríngea, si no colabora es aconsejable el tratamiento quirúrgico.
6 a 12 años	Evaluación anual hasta la involución de las adenoides. Estudio y tratamiento de la IVF en los casos que no se han podido tratar previamente. Terapia logopédica si precisa. Coordinación con logopeda exterior e informe de la terapia
12 a 20 años	Evaluación del habla cada 2-3 años según necesidad. Terapia logopédica si precisa Comunicación con el centro escolar. Colaborar en la decisión de tratamiento quirúrgico de la insuficiencia velo faríngea si precisa

Pediatria y atención primaria

El pediatra o el médico de atención primaria es imprescindible en el cuidado de las necesidades médicas del paciente con fisura labiopalatina, ya que como especialista va a ser el responsable del manejo de problemas asociados a esta patología como otitis media recurrente, patología de vía aérea, crecimiento y desarrollo. Además puede facilitar la resolución de problemas administrativos en relación con los diferentes sistemas sanitarios.
A continuación, trataremos con detalle los temas que consideramos relevantes para el manejo en atención primaria de estos pacientes:

1. Alimentación
Muchos recién nacidos tienen problemas de alimentación, pero los niños con fisura palatina tienen un riesgo aún mayor debido a la dificultad para crear presión de succión suficiente que conduce a una ingesta calórico inadecuada.
Algunos pacientes, como aquéllos afectos de Secuencia Pierre Robin, tienen además una dificultad añadida debido a una falta de coordinación respiración-succión-deglución. Por ello se deben vigilar estrechamente los parámetros de crecimiento en estos niños durante las primeras semanas de vida.
Es posible una alimentación adecuada gracias a técnicas, biberones y tetinas especiales que proporcionará el personal de enfermería del equipo responsable de la alimentación. Este personal puede iniciar una ingesta adecuada aunque lo esencial es el control a largo plazo.

2. Secuencia Pierre Robin
El niño nacido con Secuencia Pierre Robin tiene una amplia fisura palatina en «U»y retro/micrognatia (mandíbula inferior pequeña) que dan como resultado una lengua en posición posterior (glosoptosis) que puede interferir con la respiración. Si tiene dificultad respiratoria debida a la obstrucción por la lengua el paciente debe ser colocado inmediatamente en decúbito prono.
Si el oxímetro no muestra una oxigenación normal debe colocarse temporalmente un tubo nasofaríngeo con la colaboración de un otorrinolaringólogo experimentado, dado que alguno de estos niños puede necesitar intubación nasofaríngea prolongada o traqueotomía. En una emergencia respiratoria la intubación endotraqueal puede ser muy difícil por las alteraciones anatómicas.
Muchos factores pueden contribuir al fallo del crecimiento: dificultad de coordinación succión-deglución, ineficacia de la alimentación a causa de la fisura palatina, glosoptosis con incremento del trabajo respiratorio, consumo de calorías y rechazo de tomas; teniendo que evaluar la existencia de reflujo gastro-esofágico asociado y la necesidad de gastrostomía y/o cirugía antirreflujo. Este tema puede ser difícil de resolver y requiere los esfuerzos coordinados de pediatra/ médico de atención primaria, enfermería, cirujano, otorrinolaringólogo y fisioterapeuta respiratorio.
Puede ser necesario un polisomnograma con control de CO_2 para determinar si la ventilación es adecuada. Esto será más sencillo en un hospital que disponga de equipo de fisurados y anestesista pediátrico.

3. Otitis media serosa e hipoacusia

Los niños con fisura palatina tienen un alto riesgo de padecer otitis media recurrente y crónica (90 a 95%)

Muchos requerirán colocación de drenajes transtimpánicos. La pérdida de audición debida a estas otitis serosas puede se significativa y puede interferir con el desarrollo del habla y del lenguaje. Debido a la dificultad para un diagnóstico fiable, el otorrinolaringólogo debe revisar periódicamente a estos pacientes.

En algunos pacientes puede existir una hipoacusia neurosensorial generalmente asociados a síndromes.

4. Genética / Dismorfología

Un número significativo de niños con fisura labiopalatina padecen un síndrome genético, especialmente los que tienen fisura palatina. Esta posibilidad debe tenerse en cuenta si hay rasgos faciales atípicos, retraso en el desarrollo, problemas de aprendizaje u otras anomalías Si el paciente es seguido por un equipo de fisurados que no tiene dismorfólogo o genetista habrá que referirlo a un especialista en esta área.

Estudios recientes sugieren que suplementos de ácido fólico antes de la concepción y durante la gestación pueden disminuir el riesgo de fisuras labiopalatinas aunque se desconoce la dosis óptima. En cualquier caso, las mujeres que planeen quedarse embarazadas deben tomar un mínimo de 0,4 mg. de ácido fólico tres meses antes de la concepción; esta cantidad, que ya está presente en la mayoría de los preparados vitamínicos prenatales, es la recomendación general para prevenir defectos del tubo neural. En familias con historia previa la dosis recomendada puede ser mayor.

El consejo genético es necesario acerca de la etiología y los riesgos de recurrencia y de ello deben ser informados tanto la familia como el paciente cuando alcance la edad adecuada

5. Dentición

La patología dentaria es de suma importancia en estos pacientes. El cuidado dental se considera a menudo opcional y no se incluye en las definiciones de necesidad médica. Esto es nefasto para el paciente con fisura labiopalatina. El pediatra o médico de atención primaria tiene un papel importante reforzando el cuidado y la higiene dental. Con frecuencia debe facilitar la consulta al ortodoncista y al cirujano maxilofacial e integrar a estos especialistas en el cuidado del niño.

Si la ortopedia prequirúrgica es necesaria, un especialista dental (dentista pediátrico, protésico dental u ortodoncista) debe estar involucrado en la valoración inicial durante las primeras semanas de vida. Una buena higiene oral es esencial para el éxito del tratamiento de la fisura. Cuando los dientes erupcionan, debe asesorarse sobre la «caries del biberón» y la limpieza apropiada de los dientes. La alineación correcta de los dientes y de las arcadas dentarias es necesaria cuando existe fisura alveolar como paso previo al tratamiento quirúrgico con injerto óseo. Esta cirugía se realiza entre los 6 y 12 años, dependiendo del desarrollo dental. El injerto proporciona cimientos para la erupción del diente y soporte para la base nasal.

La intervención del ortodoncista es necesaria antes y después del injerto óseo; así como durante la adolescencia para llevar los dientes hacia el alineamiento final y dirigir la maloclusión producida por las deficiencias en el crecimiento maxilo-mandibular. Algunos necesitaran cirugía ortognática porque la deficiencia no puede ser compensada únicamente mediante ortodoncia.

6. Desarrollo

El desarrollo debe controlarse en todos los niños. Sin embargo, los niños con fisura labiopalatina tienen mayor riesgo de problemas de desarrollo y comportamiento debido a:

- Problemas de producción de habla por la diferencia anatómica asociada a la fisura palatina.
- Retraso del habla y del lenguaje que puede deberse a la pérdida intermitente de audición secundaria a otitis serosa persistente o recurrente.
- Síndromes con alteración del desarrollo especialmente en aquéllos afectos de fisura palatina aislada.
- Afectación del bienestar emocional por implicaciones psicológicas y sociales derivadas de la fisura, tales como la imagen en el colegio y los problemas de adaptación social durante la adolescencia. Existe ayuda especializada disponible en estas áreas para asistir al niño y su familia.

Tanto el pediatra como el equipo de fisurados deben controlar las posibles alteraciones del desarrollo, comportamiento y problemas psicosociales.

7. Cuidados médicos generales

Estos niños requieren continuidad de cuidados generales como cualquier otro. Puede ser difícil encajarlos cuando durante el primer mes la atención se focaliza en la fisura. Es importante que el pediatra continúe regularmente el control de salud, incluyendo las vacunas, prestando atención a cualquier otro problema de salud y a las medidas preventivas en otras áreas de salud y desarrollo.

Durante la adolescencia, los temas de salud deben ser controlados adecuadamente y el pediatra debe incluir asesoria e información en temas relativos a la actividad sexual, abuso de sustancias, depresión y otros problemas de salud. La adolescencia es un periodo difícil especialmente para aquéllos cuya imagen es diferente a la de sus semejantes.

Odontología y ortodoncia

Los pacientes con fisura labio palatina deben ser referidos al odontopediatra precozmente ya que precisan atención dental especial por su malformación y la gran frecuencia de anomalías de erupción /dentición con dientes anómalos, agenesias y/o supernumerarios. Además el odontólogo debe ofrecer los cuidados odontológicos generales con objeto de controlar la mayor incidencia de caries dentales y evitar las extracciones dentales.
La higiene dental y bucal debe ser controlada cuidadosamente ya que puede comprometer el tratamiento ortodóncico y las intervenciones posteriores y contribuir negativamente a la autoestima.
El cuidado dental debe proporcionarse desde la erupción dentaria y continuarse durante toda la vida y debe incluir exámenes periódicos control y tratamiento de caries, control de enfermedades periodontales, y mantenedores de espacio en caso de exodoncia.

El tratamiento ortodóncico forma parte integral del tratamiento y la rehabilitación del paciente con fisura labio palatina y se realiza en diversas fases desde el nacimiento hasta la edad adulta

Criterios de indicación ortodóncica en pacientes con fisura labiopalatina y palatina

El tratamiento ortodóncico del niño o adolescente con fisura labio palatina incluye varias etapas, en las que se puede anticipar la necesidad de tratamiento ortodóncico, estas etapas son:

- Periodo precoz, recién nacido-6 meses de edad, hasta la cirugía primaria.

1. Placas de Ortodoncia, en casos seleccionados de fisura labio palatina unilateral y en todos los pacientes con fisura labio palatina bilateral.
2. Modelaje naso alveolar, en una segunda fase, y respecto a los mismos pacientes

La indicación en este estadio viene dada por la necesidad de mejorar la situación anatómica de los procesos laterales y de la premaxila, para lograr una reparación quirúrgica adecuada. Precisa de la cooperación de un protésico dental entrenado en este tratamiento.

- Periodo intermedio, entre 6 y 12 años de edad, en dentición mixta.
En este periodo, el tratamiento ortodóncico se puede considerar como rutinario y es necesario hacerlo prácticamente en todos los pacientes con fisura labio palatina.
La ortodoncia en este periodo incluye uno o varios de los siguientes tratamientos:

- Expansión palatina y/o Máscara Facial, para la corrección de maloclusiones maxilodentales con expansión palatina y /o avance maxilar ortodóncico.
- Una subfase ortodóncica: Braqueteado, para preparación quirúrgica de la Alveoloplástia e injerto óseo de la fisura alveolar
- Estimulación de crecimiento mandibular con aparatos de tipo Regulador funcional en pacientes con hipoplasias mandibulares (secuencia Pierre Robin, etc.)
- Control del crecimiento hiperplásico mandibular mediante mentoneras ortopédicas.
- Aparatos de Retención post ortodóncica con aparatos removibles o fijos hasta que se inicie otra fase de tratamiento (a edad más tardía) o se considere resuelta la situación oclusal del paciente.

La indicación de tratamiento ortopédico o funcional de Regularización Esquelética transversal o antero posterior viene dada por la presencia de una discrepancia en el crecimiento óseo postero- anterior o transversal, de una magnitud tan grande que se considere posible su corrección en este periodo.
Precisa de un tratamiento coordinado de rehabilitación logopédica de tipo mío funcional y de promoción de hábitos orales correctos.
La indicación de tratamiento ortodóncico de braqueteado se da por la necesidad de preparación de los bordes de la fisura antes de proceder al injerto óseo alveolar.

- Periodo de dentición definitiva, entre 12 y 15 años de edad.

1. Tratamiento ortodóncico multibrackets de regularización de arcada al término del recambio dentario. Esta es la fase de alineamiento para regularizar espacios de dientes ausentes para prepara la reposición mediante implantes o para hacer las sustituciones que se planifiquen.
2. En esta fase, y antes de los últimos brotes de crecimiento puberales, se llevan a cabo en ciertos casos (pocos) procedimiento de distracción ósea que requieren preparación previa con terapia multibrackets.

La indicación de tratamiento.
- Adolescentes con maloclusión maxilodental y en pacientes que necesiten regularizar arcadas para restituir piezas ausentes con prótesis o para tener arcadas funcionalmente competentes.
- Adolescentes con secuelas en clase III oclusal que necesitaran avance facial quirúrgico.

- Periodo adulto, a partir de los 16/17 años, al término del crecimiento facial

Terapia de retención o contención de tratamientos realizados o de control de crecimiento (aparatos retenedores fijos o removibles o aparatos ortopédicos tipo mentonera, por ejemplo).

1. Planificación ortodóncico-quirúrgica de tratamiento de secuelas oclusales e hipoplasia facial y/o preparación de Cirugía Ortognática sea con osteotomía con avance u osteotomía con distracción ósea.

2. Control posquirúrgico del avance maxilar y de la tracción o del halo.

Este tratamiento es necesario en los pacientes fisurados con secuelas oclusales al final del crecimiento facial.

La indicación de tratamiento Ortodóncico/quirúrgico se da en aquellos pacientes con hipoplasia del tercio medio facial, que necesitan tratamiento quirúrgico para rehabilitar la oclusión. En este periodo se realizan la mayoría de avances maxilares quirúrgicos. Asimismo para asegurar el mantenimiento de las mejoras posquirúrgicas.

Puede ser necesario un mantenimiento de continuo durante la edad adulta.

Actuaciones Ortodóncicas

EDAD	INTERVENCIÓN
Recién nacido a 1mes	Contención extraoral del labio Considerar ortopedia prequirúrgica Toma de impresiones para placa palatina
1 a 6 meses	Evaluación de la ortopedia prequirúrgica Considerar modelaje naso alveolar
6 meses a 6 años	Control En casos especiales expansión palatina
6 años a 12 años Dentición mixta	Expansión palatina y/o mascara facial Preparación para alveoloplastia, braqueteado Ortodoncia funcional y/o mentonera, si precisa Retención post-ortodóncica
12 a 15 años Dentición definitiva	Regulación de arcada. Multibraquets Retención palatina post-ortodóncica
12 a 20 años	Planificación ortodóncico-quirúrgica de las secuelas oclusales, hipoplasia facial y cirugía ortognática Control post quirúrgico de la Cirugía Ortognática.

Genética y dismorfología

La valoración dismorfológica y genética forma parte de la evaluación completa de un niño con esta malformación. La fisura labiopalatina afecta aproximadamente a 700 recién nacidos al año en nuestro país.
Aunque la mayoría de los pacientes con estas fisuras están sanos, hay más de 400 síndromes asociados. Los niños con fisura palatina aislada tienen más posibilidades de tener un síndrome que los que tienen fisura labial o labiopalatina. Entre los síndromes mas frecuentes están el síndrome de Stickler, síndrome velocardiofacial, y el síndrome alcohólico fetal.

Se debe realizar una historia médica completa del niño con fisura labiopalatina incluyendo la historia prenatal, exposición a teratógenos e historia familiar de tres generaciones. Esta historia familiar debe incluir incidencia de otros defectos al nacimiento, alteraciones del desarrollo o síndromes genéticos ya conocidos.
Estas patologías tienen implicaciones pronósticas que deben tenerse en cuenta para guiar las decisiones médicas (Ej. Un niño con síndrome de Stickler necesita valoración oftalmológica y un niño con síndrome velocardiofacial tiene con frecuencia problemas de aprendizaje y comportamiento).
Algunas de estos sindromes son autonómico dominantes y tienen un riesgo de recurrencia elevado (Ej. Stickler, Velocardiofacial y Van der Woude).

Los padres tienen muchas preguntas sobre la etiología de las fisuras dirigidas al equipo de fisuras labiopalatinas. Existe una variabilidad cultural y social considerable en la actitud de las familias acerca de los defectos al nacimiento y sus causas. Deben explorarse estos temas y facilitar información correcta, reconociendo que la información médica occidental no suplantará necesariamente otras creencias culturales y étnicas.
Puesto que los factores genéticos juegan un papel importante en las patologías con fisuras incluso en los casos no sindrómicos, la información sobre la causa y el posible riesgo de recurrencia debe proporcionarse a todas las familias con fisurados. Gracias al consejo genético la familia puede informarse a través de redes locales y organizaciones nacionales de apoyo.
La evaluación genética debe incluir diagnóstico, información sobre riesgo de recurrencia, y el pronóstico.

Las indicaciones para una evaluación genética completa deben incluir pacientes con historia familiar, crecimiento prenatal deficiente, crecimiento postnatal deficiente no filiado, retraso del desarrollo y/o mental, malformaciones mayores, síndromes genéticos reconocibles y/o a petición familiar.
Idealmente, una evaluación genética debe considerarse en varios momentos:
- Confirmado el diagnóstico ecográfico prenatal de una fisura labiopalatina, debe referirse a la familia para evaluación genética y diagnóstico ecográfico completo y, si procede, realización de pruebas de detección prenatal. El

consejo genético preliminar debe recalcar que el diagnóstico y los riesgos de recurrencia no pueden discutirse con seguridad hasta que el niño nazca y sea explorado. En este momento debe referirse a la familia al equipo de fisuras labiopalatinas para la discusión de los temas y planificar la alimentación.
- Si el diagnóstico se realiza al nacimiento o en el periodo neonatal, debe elaborarse una historia familiar y prenatal, explorar los hallazgos dismorfológicos del niño y ofrecer consejo genético. Además, los padres deben ser informados de la posibilidad de recurrencia y la necesidad de realizar ecografías orientadas en futuros embarazos.

Actuaciones: genética/ dismorfología

EDAD	INTERVENCIÓN
Prenatal	Consulta genética si la ecografía es anormal, o los padres tienen preguntas sobre el riesgo de recurrencias
Recién nacido a 1 mes	Historia medica familiar completa Valoración por dismorfológia y genética
2 a 15 meses	Discutir riesgos de recurrencia, Diagnóstico prenatal para fisuras: Ecografía
16 a 24 meses	Considerar la posibilidad de síndrome genético si hay retraso psicomotor u otros hallazgos atípicos. Estudios genéticos adicionales si está indicado
2 a 5 años	Considerar la posibilidad de síndrome genético si hay retraso psicomotor Estudios genéticos adicionales si está indicado
6 a 11 años	Considerar la posibilidad de síndrome genético si hay problemas de aprendizaje Estudios genéticos adicionales si está indicado
12 a 21 años	Nueva visita para temas de riesgo de recurrencia y otras consultas genéticas formales

Psicología y desarrollo

Las cuestiones psicológicas son una parte crítica de la valoración y tratamiento del niño con fisura labio-palatina y su familia y debe atenderse desde el comienzo.

El nacimiento de un niño es siempre un momento de grandes ajustes en la familia siendo especialmente estresante cuando el niño nace con un defecto como una fisura labio palatina.
Los padres experimentan tristeza, culpabilidad, angustia y miedo ante la futura aceptación social del niño, Algunos sienten que la alteración emocional es desproporcionada frente a un defecto de nacimiento que es reparable, y experimentan culpabilidad porque una deformidad facial les altere tanto.

Las dificultades de alimentación de estos niños pueden además ser dramatizadas por los nuevos padres, que llegan a dudar de su capacidad para alimentar a un niño con tales deficiencias. La imposibilidad de amamantarle es especialmente traumática para algunas madres. Por medio de un buen soporte psicológico y de instrucciones adecuadas, muchas familias son capaces de trabajar sus propias emociones y dominar la técnica necesaria para alimentar y nutrir a su hijo.

Otros temas que afectan a los nuevos padres son los que se refieren al hecho de tener que tratar con muchos profesionales
Los trámites burocráticos para acceder a recursos sanitarios y asegurarse financiación, son cuestiones que sobrecargan emocionalmente a los padres, angustiados ante la perspectiva de la intervención quirúrgica de su hijo
Una buena información, coordinación y acogida por parte del equipo de fisurados puede facilitar este proceso.

A medida que el niño crece surgen en la familia otros motivos de preocupación; los relacionados con la aceptación entre sus compañeros, dificultades en el habla, problemas con el aprendizaje y el comportamiento.
Para muchas familias, la financiación de la ortodoncia o la logopedia son temas importantes en esa fase.
Los niños deben reconocer su papel en la toma de decisiones y los profesionales deben dirigirse personalmente a ellos durante las consultas.
Durante la adolescencia y preadolescencia deben tener la oportunidad de compartir con un profesional cualificado confidencialmente sentimientos y temas que les afecten.

Los niños mayores y adolescentes a menudo requieren mucho apoyo para preparase para cirugías mayores como el injerto óseo realizada generalmente entre los 6-12 años o la cirugía de mandíbula cuando acaba el crecimiento hacia los 17-20 años.
La valoración psicológica y el apoyo pueden ser también necesarios cuando las intervenciones requieren un alto nivel de colaboración del paciente y compromiso familiar, como el empaste de caries. Cuando la cirugía se considere electiva como revisión de cicatriz del labio o rinoplastia para mejorar el aspecto, deben respetarse las preferencias del niño según su grado de madurez.

Hay que prestar atención a la presencia de dinámicas familiares inadecuadas (incluyendo abandono, abuso de sustancias, violencia domestica) que pueden condicionar la conducta del niño. No es infrecuente ver a un niño en una familia disfuncional en la que se achacan todos los problemas a la apariencia del niño para justificar y mantener la disfunción de la familia.

El desconocimiento del médico de las circunstancias socioculturales u otras preocupaciones de la familia a menudo contribuye a etiquetar al paciente o a la familia como «rebeldes» o «poco colaboradores». Es necesaria una valoración detallada y especifica para todas las familias en las que se presenta una fisura labio palatina entendiendo sus características culturales, sociales y su grado de implicación para proporcionar cuidados. Entender los asuntos psicológicos y sociales es esencial para proporcionar un buen cuidado sanitario.

La actuación del psicólogo puede además solventar situaciones de falta de adherencia a los tratamientos y detectar y prevenir reacciones patológicas en los momentos críticos

Problemas de aprendizaje y alteraciones del comportamiento

Los niños con fisura labio palatina pueden tener un mayor riesgo de trastornos de aprendizaje. Las perdidas fluctuantes de audición asociadas a otitis media serosa puede interferirán el desarrollo de habla y del lenguaje. Algunos niños con fisuras asociados a de síndromes como Velocardiofacial, Síndrome de Opitz-Frías, Síndrome alcohólico fetal pueden tener dificultades del aprendizaje. Sin embargo, niños con fisuras aisladas, especialmente fisuras de paladar, también parecen tener un riesgo mayor de problemas de aprendizaje.

Los niños con fisura labiopalatina pueden también tener un mayor riesgo de trastornos de comportamiento, como ya hemos dicho estos pueden estar asociados con diagnostico de síndromes como el Velocardiofacial o el alcohólico fetal, pero puede ocurrir también con fisuras aisladas. Los síntomas pueden incluir retraimiento social, depresión, problemas de conducta o fracaso escolar. Además las circunstancias sociales y educacionales, el comportamiento con sus compañeros, los problemas en la relación niño-padres y las características intrínsecas niño incluido temperamento y problemas cognitivos subyacentes pueden combinarse para crear un cuadro clínico complejo.

Por todas estas razones los problemas psicológicos, de aprendizaje y comportamiento deben controlarse periódicamente en los niños con fisuras labio palatinas. Todos los miembros del equipo y de atención primaria deben estar alertados de las potenciales dificultades en esta área y cuando surjan los problemas, asegurar la presencia y disponibilidad de un especialista adecuado y derivarlos cuando sea preciso.

Cabe destacar además el papel del psicólogo como coordinador entre los servicios educativos, pedagógicos y sanitarios y su papel en la prevención de problemas con evaluación en los momentos evolutivos

críticos como entrada en colegios centros de enseñanza nuevos, cirugías optativas etc.

tuaciones en temas psicosociales y desarrollo

EDAD	INTERVENCIÓN
Recién nacido a 1 mes	Valoración de la pena y temas de pérdida Identificar otras preocupaciones Valorar el funcionamiento familiar, reconocer sus puntos fuertes, debilidades y diferencias culturales Conocer lo que la familia ha entendido de la información médica Ayudar a incorporar las necesidades familiares dentro del plan de tratamiento Referir a los recursos comunitarios apropiados
1ª 15 meses	Seguimiento de las necesidades psicosociales de la familia Controlar la preparación de la familia para las intervenciones quirúrgicas.(cirugía del labio y del paladar) Conducir el estrés de la familia alrededor de la cirugía Asegurarse de que la familia entiende los cuidados postoperatorios necesario
16 a 24 meses	Revisar la experiencia familiar en el hospital y con la cirugía. Explorar como los padres creen que el niño es percibido por los otros en relación al especto y habla Detectar problemas de desarrollo; referir adecuadamente
2 a 5 años	Revisión del funcionamiento familiar Revisión de los temas alrededor de futuros embarazos, incluyendo la posibilidad de consejo genético y eco prenatal, suplementos de ácido fólico antes de la concepción En la incorporación a la escuela, revisar las preocupaciones sobre el habla, diferencias de aspecto y aceptación de sus pares Detectar problemas de desarrollo y comportamiento, si es necesario referir al especialista adecuado Asegurarse que la familia entiende el plan de tratamiento incluyendo el manejo de los problemas del habla Hablar directamente con el niño para conocer lo que le preocupa.

6 a 11 años	Revisar el funcionamiento familiar y nuevas fuentes de malestares Establecer las necesidades familiares de recursos sociales. Valorar los miedos y preocupaciones del niño antes de los ingresos en el hospital especialmente antes del injerto óseo Conocer las preocupaciones del niño sobe su aceptación entre sus pares, habla y aspecto de la cara Facilitar y dirigir la adquisición de habilidades sociales si es necesario Detectar alteraciones de aprendizaje y comportamiento referir si es necesario Reconocer lo involucrado que esta el niño en la toma de decisiones Revisar los planes que requieren mucha adaptación paciente / familia (Ej. Intervenciones ortodóncicas, obturación) incluyendo temas de financiación y habilidad del niño y la familia para seguimiento del tratamiento.
12 a 21 años	Reconocer el papel del adolescente en la toma de decisiones Valorar los temores y preocupaciones del adolescente antes de la cirugía y de la hospitalización. Comprobar las expectativas poco realistas sobre la cirugía Valorar las preocupaciones del adolescente relativas a la aceptación entre sus pares, habla y diferencias faciales Modelar /referir para entrenamiento de habilidades sociales si es necesario Detección de problemas escolares; revisión académica / planes vocacionales Valorar adaptación psicosocial del adolescente y posibilidad de depresión, abuso de sustancias etc. Referir si es necesario. Valoración si a familia y el paciente entienden los riesgos de recurrencia, necesidad del consejo genético.

Otorrinolaringología

El cuidado global de los pacientes con anomalías craneofaciales requiere un seguimiento continuado por sus problemas de oído y de la vía aérea superior

Oído medio

Los pacientes con fisuras labio palatinas debido a sus alteraciones anatómicas presentan una alta incidencia de patología recurrente del oído medio

Aunque la exploración rutinaria del oído la realiza el pediatra, es conveniente la que la lleve a cabo un otorrinolaringólogo por la dificultad que supone la valoración de la otitis serosa en lactantes y niños pequeños. La exploración del oído debe realizarse desde los primeros meses de vida

Muchos de estos niños requerirán colocación de drenajes transtimpánicos una o varias veces. El tratamiento de la patología del oído medio puede incluir el uso de antibióticos, miringotomía con inserción de drenajes, timpanoplastias, exerésis de colesteatoma, mastoidectomia y reconstrucción del oído medio

Los niños con patología del oído medio requieren un estrecho seguimiento durante y después del tratamiento, extrayendo los drenajes si fuera necesario

A pesar de que muchas de estas cirugías pueden considerarse como menores debe tenerse en cuenta su potencial impacto psicológico, sobre todo si el paciente es sometido a cirugías repetidas por lo que es necesario proporcionar una buena información intentando además hacer coincidir estas cirugías con las de la fisura.

Audición

La otitis media serosa y las infecciones del oído medio se asocian frecuentemente a la pérdida auditiva, por esta razón es esencial un adecuado seguimiento.

La pérdida de audición secundaria a patología del oído medio, generalmente otitis serosa, se conoce como hipoacusia de conducción; la hipoacusia neurosensorial que afecta al oído interno ocurre en un escaso número de pacientes

La hipoacusia de conducción puede ser ocasional, si es persistente puede influir negativamente en el habla y el lenguaje con consecuencias para el desarrollo cognitivo y la adaptación psicológica.

Debido al curso impredecible de la patología en el niño pequeño, un seguimiento audiológico temprano y rutinario es obligatorio, debiendo incluir audiometría

Además en los recién nacidos debe realizarse una detección sistemática de hipoacusia con Otoemisiones y/o Potenciales Evocados Auditivos

Vía aérea

Algunos neonatos pueden presentar compromiso de la vía aérea, como los que presentan Secuencia Pierre Robin si no fueran suficientes las medidas posturales colocando al paciente en decúbito prono para aliviar la dificultad respiratoria, sería necesaria la intubación naso faringea e incluso la traqueotomía.

Es necesaria la valoración secuencial de la vía aérea si existe obstrucción para hacer un diagnostico diferencial entre una alteración anatómica de otro tipo de patología como las alergias siendo preciso endoscopia, flujometría, estudios radiológicos TAC, RM, Polisomnografia.

Tras la realización de un colgajo faríngeo o faringoplastia por insuficiencia velofaríngea pueden aparecer problemas obstructivos de la vía aérea, se deben realizar estudios adicionales como la polisomnografia.

En estos pacientes pueden presentar patología laríngea estructural o funcional que puede requerir tratamiento médico y/o quirúrgico.

Adenoidectomía, amigdalectomía

Las adenoides juegan un papel importante en la competencia velofaríngea, especialmente las porciones postero-inferiores, porque disminuyen el espacio que deberá ocluir el velo para una correcta función por lo que debe evitarse su extirpación en niños con fisura palatina.

La adenoidectomía no se aconseja de forma rutinaria en los niños con fisura palatina; sin embargo, los pacientes con apnea del sueño u otros problemas de obstrucción de la vía aérea pueden requerir amigdalectomía, adenoidectomia, así como otros tratamientos orofaríngeos (reducciones linguales, distracción mandibular etc.) y laringotraqueales.

Sin embargo el equipo deberá valorar el habla y la función velofaríngea antes de tomar una decisión al respecto.

El otorrinolaringólogo debe estar familiarizado con la cronicidad de los problemas asociados a fisuras labiopalatinas, las peculiaridades de su manejo (como la precaución ante la adenoidectomía en pacientes con fisura palatina) y la necesidad de coordinarse con otros procedimientos quirúrgicos.

Los otorrinolaringólogos colaboran en el diagnostico y tratamiento de la insuficiencia velo faríngea para decidir tratamiento quirúrgico o protésico. La participación de un otorrinolaringólogo con experiencia es fundamental para el buen funcionamiento del equipo.

Actuaciones en otorrinolaringología

EDAD	INTERVENCIÓN
Nacimiento a 1 mes	Si secuencia Pierre Robin u otro síndromes valoración problemas de vía aérea: medidas posturales, intubación nasofaringea o traqueotomía si precisa Valoración del oído medio Valoración de la audición (Otoemisiones / Potenciales evocados auditivos
1-4 meses	Control de la situación de la vía aérea Valoración del oído medio, colocar tubos cuando se repare el labio si persiste la otitis serosa Valorar audición si no se ha realizado anteriormente
5- 15 meses	Control de la vía aérea tras el cierre del paladar en la Secuencia Pierre- Robin y otros síndromes Colocar drenajes transtimpánicos cuando se opere el paladar si hay otitis serosa persistente de más de tres meses de evolución Tratamiento médico de la otitis serosa o infecciosa si todavía los tubos están presentes Valoración de la audición con audiometría a los 6- 7 meses de edad, y control cada 6 meses Considerar amplificación cuando esté indicado
16- 24 meses	Valorar la situación de la vía aérea Control del oído medio al menos cada tres meses; colocar o reemplazar los drenajes transtimpánicos si fuera necesario Valorar audición cada 6 meses
2 -5 años	Valorar status de la vía aérea (apnea obstructiva del sueño si la mandíbula es pequeña, hipertrofia amigdalar o adenoidea, hipoplasia de tercio medio facial, si se ha realizado colgajo faríngeo o faringoplastia del esfínter) La desviación del septum puede requerir reparación Precaución con la adenoidectomía Controlar el estado del oído medio cada 6 meses. Si el oído está limpio por un período mayor de 18 meses, considerar la retirada de tubos Control de la audición cada 6 meses hasta los 3 años; después cada 6 - 12 meses si es necesario Colaborar en la Nasofibroscopia para evaluar la IVF Colaborar en la toma de decisión de tratamiento quirúrgico en la insuficiencia velofaríngea (veloplastia intravelar, esfintero-faringoplastia o colgajo faríngeo)

6 -20 años	Valorar status de la vía aérea (apnea obstructiva del sueño si la mandíbula es pequeña, hipertrofia amigdalar o adenoidea, hipoplasia de tercio medio facial, si se ha realizado colgajo faríngeo o faringoplastia del esfínter) La desviación del septum puede requerir reparación Precaución con la adenoidectomía Controlar el estado del oído medio cada 6 meses. Los problemas crónicos pueden necesitar repetir los drenajes transtimpánicos, tímpanoplastia, mastoidectomía. Retirar los drenajes cuando sea preciso Nasofibroscopia con el logopeda para evaluar la IVF Colaborar en la toma de decisión de tratamiento quirúrgico en la insuficiencia velofaríngea (veloplastia intravelar, esfintero-faringoplastia o colgajo faríngeo) Control de la audición cada 6-12 meses hasta que ésta sea normal dos años consecutivos

Cirugía maxilofacial

El cirujano maxilofacial tiene un papel fundamental en el tratamiento y rehabilitación de los pacientes con fisura labiopalatina; en muchos equipos participa desde el inicio y es responsable de la cirugía primaria, y colabora o realiza el injerto óseo alveolar; en cualquier caso debe ser el responsable de la reparación de secuelas que requieren cirugía hacia los 18-20 años.

Las secuelas tardías más comunes son:

1- Deficiencia de crecimiento maxilar con maloclusión dentaria, que requiere cirugía ortognática.

2- Secuelas nasales con desviación septal y deformidad característica por aplanamiento y asimetría alar, con repercusión estética y funcional que requiere rinoseptoplastia al final del crecimiento.

3- Secuelas labiales por déficit de tejido, mal alineamiento, etc. Son diversas deformidades que requieren corrección de forma aislada o en conjunción con la rinoplastia.

Para la acreditación el cirujano maxilofacial estará en posesión de la titulación específica y deberá tener formación y experiencia en la corrección de las secuelas ya mencionadas, estar adscrito a un equipo de fisuras faciales, participar en las reuniones multidisciplinares de valoración y toma de decisiones y recibir formación continuada.

En los casos en los que la alveoloplastia sea realizada por otros cirujanos, pediátricos o plásticos, estos deben tener formación y experiencia específica.

Alveoloplastia

Después de la corrección de la fisura labial y palatina, generalmente queda un defecto óseo a nivel alveolar con una fisura alveolar residual y una comunicación vestíbulo nasal a nivel de la parte infero-medial del labio fisurado (fístula oro-nasal), que debe ser reparada.

Los objetivos de la reparación son:

- cierre de la fístula oronasal. Este objetivo debe ser exitoso para que los demás sean factibles. Además mejora la función nasal.
- crear un soporte óseo para la erupción dentaria. Además ayuda a preservar los dientes adyacentes, facilitando su manipulación ortodóncica en la fisura.
- proporcionar estabilidad y continuidad al arco maxilar.
- dar soporte al suelo nasal y la base alar. Al proporcionar soporte óseo a la apertura piriforme mejora la simetría facial (se eleva el ala nasal y mejorar el ángulo nasolabial)
- proporcionar un stock de hueso alveolar para la futura inserción de implantes.

Todos estos objetivos deben cumplirse sin afectar al crecimiento del tercio medio facial. Por esta razón la alveoloplastia actualmente se prefiere realizar en la época de dentición mixta (antes de la erupción del canino

permanente o del incisivo lateral si existe), aproximadamente a los 7-9 años. La coordinación ortodóncica es fundamental en todo el proceso.

En el diagnóstico hay que establecer:

- existencia o no de fístula oronasal y su tamaño.
- tamaño de la fisura alveolar.
- oclusión: establecer si hay mordida cruzada (total o solo en el lado fisurado) o no.
- existencia de fístula palatina residual
- estado periodontal y salud dental
- existencia de insuficiencia velofaríngea

Para la valoración utilizamos pruebas de imagen: la ortopantomografía es la más indicada. La radiografía periapical permite valorar mejor la zona de la fisura y también es útil para el seguimiento del injerto. En algunos casos se realiza un TAC 3D, cuando es una deformidad compleja. Actualmente se está imponiendo el uso de la tomografía de haz de cono por la información que aporta y la menor dosis de radiación con respecto al denta -scan.

Si el paciente ya es adulto o adolescente cuando se plantea la alveoloplastia tardía, en dentición permanente, hay que valorar la necesidad de cirugía ortognática. En este caso hay que realizar un estudio ortognático que incluya la valoración de la competencia velofaríngea.

Factores que afectan la decisión terapéutica:

Todos los pacientes fisurados con afectación alveolar son candidatos a alveoloplastia. Si se ha utilizado en el periodo neonatal el dispositivo de remodelado nasoalveolar, es posible que la alveoloplastia no sea necesaria o, al menos, el injerto óseo será menor.

Si el paciente es adolescente o adulto y no ha seguido el protocolo estándar y no habiendo recibido los beneficios de la reconstrucción alveolar, puede tener varias opciones:

- Realizar la Alveoloplástia tardía.
- Abstinencia terapéutica: cuando no hay fístula oro nasal y el tratamiento ortodóncico permite conseguir una oclusión aceptable.
- Realizar la Alveoloplástia simultáneamente con la cirugía ortognática, en los casos en que ésta esté indicada.

Técnica quirúrgica. El tipo de incisión es el aspecto más importante, debiendo utilizar colgajos de encía adherida, que mejoran la salud periodontal de los dientes al erupcionar en la fisura reparada. En cuanto al tipo de injerto, actualmente hay consenso en utilizar hueso autólogo, siendo los chips de esponjosa el injerto ideal. Las regiones donantes más empleadas son: cresta ilíaca, costilla, tibia, parietal y la

sínfisis mandibular. La cresta iliaca se considera la región donante más adecuada, obteniéndose una tasa de éxito por encima del 95%.

Generalmente la secuencia de tratamiento es:

- Ortodoncia pre -alveoloplastia
    - Expansión maxilar. En algunos casos se puede realizar después de la alveoloplastia.
    - Alineamiento dentario.
- Alveoloplastia
- Periodo de espera (8 semanas)
- Movimiento dentario:
    - Finalización del tratamiento ortodóncico
    - Retención y espera al recambio dentario
    - Retención y espera cirugía ortognática

Los criterios de éxito de la alveoloplastia son:

- cierre de la fístula oronasal
- erupción dentaria a través del injerto (% de retención del canino)
- stock óseo alveolar. Se emplea generalmente el índice de Bergland, que clasifica el remanente óseo del 1 al 4 dependiendo del porcentaje de hueso (del 75 al 100% corresponde al 1, y el 4 significa la pérdida del injerto). Para la colocación de implantes es preciso un índice 1; en caso contrario, hay que reinjertar.

Influyen de forma negativa en la reabsorción ósea:

- mayor edad del paciente.
- mal estado periodontal.
- infección secundaria por mal cierre de la fístula, dehiscencia de la herida quirúrgica, con exposición ósea.
- la extracción de dientes simultáneamente.
- el empleo de colgajos mucobucales o bucolabiales (no de encía adherida).
- ausencia de fijación de los segmentos maxilares en los casos bilaterales.

Cirugía ortognática

El tercio medio facial generalmente está desarrollado hacia los 15 años de edad. Los pacientes con fisura labiopalatina pueden tener un

crecimiento facial comprometido por diversas causas, dependientes de la malformación, de las cicatrices y de los tratamientos, y otras por la acción de hábitos orofaciales erróneos.
El resultado es una discrepancia en la oclusión maxilomandibular (clase III) con retrusión del tercio medio facial y una facies tipo bulldog.

Si la hipoplasia es leve puede ser camuflada con ortodoncia; si es más severa requiere corrección quirúrgica mediante cirugía ortognática, en un tratamiento coordinado con el ortodoncista. Esto sucede en aproximadamente el 40% de los pacientes con fisuras completas, aunque es variable dependiendo de los equipos, de los criterios clínicos para la indicación de cirugía ortognática, e incluso de factores económicos (no todos los sistemas sanitarios cubren estos procedimientos).

La cirugía ortognática es compleja ya que las cicatrices faciales y/o palatinas pueden dificultar los movimientos óseos; y precisa del esfuerzo coordinado de cirujano y ortodoncista. Requiere de una preparación ortodóncica y una planificación previa de los movimientos óseos (cirugía de modelos) con previsión preoperatoria de las osteotomías y una documentación adecuada: fotos, cefalometrías, modelos dentales. Es necesaria la evaluación de la reserva velofaríngea con nasofibroscopia por el posible riesgo de crear o empeorar la incompetencia velofaríngea.

Clásicamente las técnicas de avance maxilar consisten en osteotomía con avance maxilar, ferulización y fijación con miniplacas, a veces asociado a un injerto óseo o la alveloplastia secundaria si no se hizo con anterioridad. Una de las técnicas a utilizar es la propuesta por Posnick en los años 90, que consiste en avanzar el segmento fisurado hasta ocluir el espacio edéntulo del incisivo lateral, de tal manera que evita el tratamiento prostodóncico del defecto alveolar. En otras ocasiones hay que realizar un Le Fort segmentado para conseguir una oclusión adecuada, y en todos los casos es necesario establecer la necesidad de cirugía bimaxilar si la magnitud del avance requerido, o la necesidad de modificar el plano oclusal así lo aconsejan. También hay que valorar otros procedimientos simultáneos como la mentoplastia o las prótesis malares, de acuerdo al plan establecido.

En los últimos años se ha desarrollado una técnica más delicada con la utilización de osteotomía y distracción ósea, mediante el uso de distractores extra o intraorales. Los pacientes deben ser informados de estos tratamientos y de sus complicaciones y posibles riesgos o recidivas. El tratamiento quirúrgico debe ser controlado postoperatoriamente durante la fase de consolidación de las osteotomías con la colaboración del ortodoncista, con un seguimiento mínimo de un año. Actualmente es el procedimiento de elección en avances mayores de 7 mm., o incluso menos si los criterios clínicos así lo indican.
Es frecuente tener limitaciones en la cuantía del avance maxilar y la existencia de recidivas parciales. La actitud deglutoria de la lengua es un factor importante en la incidencia de recidivas.

Cirugía de secuelas labiales y nasales

La mejor manera de tratar una secuela en un paciente fisurado es evitar su aparición realizando un tratamiento primario de forma adecuada y

experimentada. Para mejorar nuestro resultado inicial debemos realizar un correcto diagnóstico anatómico de las estructuras mal reparadas o de aquellas que se encuentren ausentes, ya que sin lograr una armonía y reconstrucción tridimensional de dichas estructuras nuestro resultado estético y funcional será deficiente.

Hay que tener en cuenta que el labio superior está íntimamente relacionado con las siguientes estructuras:

• La posición del maxilar, generalmente retroposicionado, que determina la falta de proyección y soporte de la punta nasal y el labio superior.
• El alveolo fisurado, que lo comunica con el defecto nasal.
• La columela se desvía generalmente hacia el alveolo sano, que generalmente se encuentra anterorotado y lateral a la fisura labial.
• El labio inferior, que trata de compensar la hipomovilidad y retroposición del labio superior en busca de la competencia labial.

Es necesario que exista una continuidad maxilar y una plataforma ósea en el suelo nasal; por ello primero hay que corregir el problema óseo. Con la alveoloplastia secundaria se consigue este objetivo en la época de dentición mixta. Como regla general debe programarse primero el hueso, después las partes blandas. Los refinamientos (cicatrices labiales, arco de Cupido, ala caída, punta nasal) deben planearse como etapa final. En los casos en los que se precise realizar una osteotomía tipo Le Fort I de avance maxilar, la posición y proyección de la columela y de la punta cartilaginosa nasal cambiarán de forma dramática, por lo que deberemos reservar la rinoplastia definitiva hasta valorar apropiadamente este efecto.

Los defectos severos del bermellón labial ó la presencia de una anquilosis del labio superior por vestíbulo labial superior insuficiente, precisarán de la realización de técnicas de aporte de tejido, como colgajos dermograsos, injertos cutáneos ó dérmicos para conseguir una vestibuloplastia ó incluso una transferencia de tejido desde el labio inferior mediante un colgajo de Abbé.

Un labio superior corto puede estar motivado por retrusión maxilar, por escisión primaria excesiva de los márgenes de la fisura, por colgajos demasiado amplios o por escisiones repetidas de la cicatriz. Un labio no puede ensancharse con colgajos locales, pero se puede prestar tejido homólogo del labio inferior (colgajo de Abbé).

Rinoseptoplastia. Aunque el resultado nasal en la intervención primaria del labio ha mejorado al realizar simultáneamente la plastia nasal, es frecuente no lograr la adecuada posición del cartílago alar, obligando a la corrección de las distopias del cartílago alar en edad preescolar. A pesar de ello las secuelas nasales tardías de las fisuras labio palatinas son muy frecuentes. La corrección definitiva de las secuelas debe hacerse al final del crecimiento facial.

Las indicaciones para la rinoplastia o septorrinoplastia tardía se deben basar en la corrección de los defectos estéticos residuales de la punta nasal, de las alteraciones de los cartílagos alares y de las deficiencias funcionales con obstrucción nasal secundaria a desviaciones septales.

En los casos bilaterales la deformidad nasal es de mayor severidad y su corrección es más dificultosa; en estos casos la deficiencia estética y de altura de la columela, la desviación del tabique nasal y el desplazamiento de los cartílagos alares suele ser bastante más severa.

.

Es importante la comunicación con el paciente, teniendo en cuenta las expectativas del paciente e informando sobre lo esperable de la cirugía nasal y sobre los riesgos y limitaciones de la misma.

Generalmente se utiliza un abordaje abierto para la corrección de las secuelas nasales, y con frecuencia se hace necesaria la utilización de injertos para dar soporte a la punta y ala nasal; en los bilaterales a la columela. Estos injertos se extraen del septo nasal, a veces de la concha auricular, pero en ocasiones hay que recurrir a injertos más poderosos como la costilla.

BIBLIOGRAFÍA

ACPA. Standards for Approval of Cleft Palate and Craniofacial Teams Commission on Approval of Teams. Revised 2010

American Cleft Palate-Craniofacial Association.
Parameters for Evaluation and Treatment of Patients with Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Anomalies. Revised Edition 2009

Center for Children with Special Health Needs. Cleft Lip and Palate. Critical Elements Of Care. Children's Hospital and Regional Medical Center, Seattle, WA. First Edition, Revised 5/2003

González Landa G., Sánchez Ruiz I., Pérez González V., López Cedrún J.L. Resultado de la encuesta sobre el tratamiento del fisurado labio- palatino en España. Cir Pediatr. 1999; 12: 122-126.

González Landa G., Sánchez Ruiz I., Pérez González V., Diez Rodríguez R., De Celis Vara R., Sánchez Fernández L. Interrelaciones entre ortodoncia y logopedia en el tratamiento de las fisuras labiopalatinas. Ortodoncia Española 1999; 39:156-160

Jackson Allen P, Vessey JA y Schapiro N.
Primary Care of the Child with a Chronic Condition. N. Mosby-Elsevier
San Louis Mi. 5th Edition 2010
978-0-323-05877-3

Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica Fisura Labio Palatina. 1st Ed Santiago: Minsal 2005

Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica Fisura Labio Palatina. Santiago 2009

Monasterio Alfaro L., Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas Chile, 2008 I.S.B.N.: 978-956-319-272-8

Niquel R.E., Desch L.W., The Physician´s Guide to Caring for Children with Dishabilyties and Chronic Conditions.
Guidelines for care of children and adolescents with lip and palate
Paul H. Brookes Pub. Co 2000

Sánchez Ruiz I., González Landa G., Pérez González V., López Cedrún; Miró Viar J.L., García Miñaur, de Celis Vara, R.; Sanchez Fernandez L. Tratamiento integral de las fisuras labiopalatinas. Organización de un equipo de tratamiento. Cir Pediatr 1999; 12: 4-10

Shaw W.C., Semb G., Nelson P., Brattstrom V, Molsted K. Prahl-Andersen B., Gunlach.K.H. The Eurocleft Project 1996–2000: Overview
J of Cranio-Maxillofacial Surgery 2001; 29

www. transforming faces.org Surgery Not Enough for Children with Cleft Lip and Palate Transforming Faces Worldwide and the European Cleft Organisation release a statement about the need for multidisciplinary care in treating cleft lip and palate for children in developing countries around the world.(PRWEB) March 23, 2011

www.idealibrary.com European Association for Cranio-Maxillofacial Surgery 2001
www.eurocran.org/documents/Gundlach%20Article.pdf

GLOSARIO DE TÉRMINOS

- **Alveolo dental**: Zona de la encía donde se asientan los dientes
- **Alteración del lenguaje**: Incapacidad de comunicación por problemas de comprensión/expresión
- **Alteración de la voz**: Defecto en la calidad de la voz, ronquera, afonía
- **Anomalía craneofacial**: Alteración estética o funcional de cabeza y/o la cara
- **Arco dentario**: Arco que forman los dientes en la boca
- **Articulación**: Acciones de las estructuras orales (labios, lengua y paladar) para el habla
- **Audiograma**: Valoración de la sensibilidad auditiva
- **Biofeedback con nasofibroscopia**: Rehabilitación de la competencia velofaríngea y de la articulación con sesiones de nasofibroscopia
- **Cartílago alar**: Cartílago del dorso nasal, suele estar alterado de posición en los pacientes con fisura labial
- **Colgajo faríngeo**: Uno de los procedimientos de reparación de la insuficiencia velofaríngea
- **Cirugía ortognática**: Procedimientos quirúrgicos realizados para corregir secuelas tardías de los pacientes adultos intervenidos por fisura labiopalatina
- **Columela**: Parte central de las narinas
- **Colesteatoma**: Crecimiento en el oído medio de tejido epitelial que va aumentando progresivamente
- **Congénita**: Alteración existente al nacimiento
- **Diagnostico instrumental de insuficiencia velar**. Conjunto de sistemas y aparatos que estudian la competencia velofaríngea.
- **Deglución atípica**: Deglución anormal
- **Drenaje transtimpánico.** Colocación de dispositivo de ventilación en la membrana timpánica después de la miringotomía
- **Equipo multidisciplinar**: Conjunto de especialistas que tratan una patología
- **Estafilorrafia**: Reparación quirúrgica del paladar fisurado
- **Escape aéreo nasal:** Emisión de aire por nariz al articular sonidos que requieren en cierre velofaríngeo, puede ser audible y/o visible

- **Filtro o filtrum o columna filtral**: Zona media del labio superior
- **Funciones orofaciales**: Actitudes de funcionamiento de las estructuras orofaciales en relación con la respiración, la masticación y la deglución
- **Hábitos orales:** Modo de actuar de las funciones orofaciales, correctas o incorrectas
- **Hipoacusia:** Disminución de la audición
- **Hipernasalidad:** Alteración de la resonancia oronasal por insuficiencia velofaríngea
- **Hiponasalidad**: Alteración de la resonancia por obstrucción nasal, articulando la: m, n y ñ
- **Incidencia**: Frecuencia de aparición
- **Incisivo**: Diente del frente anterior dental, cuatro en cada arcada
- **Impedancia**: Test auditivo que valora la presión aérea en el oído medio
- **Insuficiencia velofaríngea**: Incapacidad de cierre del esfínter velofaringeo
- **Incompetencia velofaríngea o disfunción velofaríngea**: términos que indican alteración de la función velofaringea, en esta publicación no establecemos diferencias con insuficiencia
- **Injerto óseo**: En nuestro caso, se refiere a una intervención quirúrgica con obtención de esponjosa ósea que se aplica a la fisura alveolar.
- **Fisura palatina**: Malformación en la que no se produce la unión de las dos mitades laterales del paladar
- **Fístula palatina**: Orificio palatino residual después de la estafilorrafia
- **Maloclusión dentaria**: Alteración de la oclusión dentaria normal
- **Mandíbula**: Hueso inferior de la cara que alberga los dientes inferiores
- **Maxila**: Hueso de la cara que alberga los dientes superiores
- **Miringotomía**: Incisión de la membrana del tímpano
- **Modelaje naso alveolar**: Técnica de ortopedia prequirúrgica para preparar la nariz para la queilorrafia
- **Mordida clase I**: Oclusión dental fisiológica, con la arcada y dientes superiores ligeramente por fuera de los inferiores.
- **Mordida clase II**: Oclusión con exceso de protrusión maxilo dental.
- **Mordida clase III**: Oclusión con retrusión de la maxila y/o protrusión de la mandíbula

- **Nasometer**: Instrumental de diagnostico de la competencia velofaríngea, método acústico por medio de micrófonos que recogen separadamente la energía.
- **Oclusión máxilo-dental**: relación de mordida entre la arcada superior y la inferior.
- **Oído externo**: Parte del canal auditivo exterior a la membrana del tímpano
- **Oído medio**: Zona del oído por dentro de la membrana timpánica que alberga los huesecillos, es la que se afecta con la otitis serosa.
- **Oído interno**: Porción del sistema auditivo por dentro de la caja timpánica que conduce el estimulo auditivo al cerebro.
- **Ortodoncia**: Especialidad medica que diagnostica y trata las alteraciones de la oclusión maxilodental
- **Ortopedia maxilodental**: Técnicas para preparar las intervenciones por fisura labiopalatina
- **Otitis media otitis media serosa** OMS: Inflamación y/o acumulación de moco en oído medio
- **Paladar óseo**: Parte anterior, dura, del paladar
- **Paladar blando**: Parte posterior, blanda o velo del paladar
- **Paladar primario**: Concepto embriológico que se refiere a la parte anterior del paladar (hasta el orificio palatino anterior)
- **Paladar secundario**: Concepto embriológico que se refiere al paladar óseo posterior y al paladar blando
- **Paladar submucoso o hendido submucoso**: Paladar con deficiencia muscular en el velo
- **Premaxila**: Zona media del paladar anterior o primario, que alberga a los incisivos
- **Prolabio:** zona media del labio fisurado, muy evidente en la fisura labial bilateral
- **Prótesis:** Aparato que sustituye a una parte
- **Prótesis dentaria**: Aparato oral
- **Prostodoncista:** Especialista en la fabricación de prótesis orales y dentales
- **Queilorrafia**: Reparación de la fisura labial
- **Nasofibroscopia**: Instrumentación para valorar las fosas nasales, la faringe y la competencia velofaríngea

- **Repalatoplastia**: Reintervención del paladar en pacientes con fístulas y/o insuficiencia velar con músculos palatinos cortos o mal unidos.
- **Resonancia**: Cualidad del habla que resuena en el tracto vocal
- **Septo nasal**: tabique nasal central que divide ambas fosas nasales
- **Rinoseptoplastia**: Técnica de corrección nasal de las secuelas tardías de pacientes con fisura labiopalatina
- **Terapia miofuncional**: Procedimientos para reeducar patrones musculares inadecuados, sirve para corregir hábitos deglutorios anómalos
- **Tracto vocal**: Estructuras orofaciales y faríngeas que intervienen en el habla.
- **Trompa de Eustaquio**: Conducto que comunica la faringe con el oído medio
- **Velo**: Paladar blando, parte posterior móvil del paladar
- **Veloplastia**: Reparación de la fisura del velo, en esta publicación se refiere al primer tiempo en la palatoplastia en dos tiempos
- **Úvula bífida:** División de la úvula por no unión muscular.

DIRECCIONES DE INTERÉS

ACPA: www.acpa-cpf.org/
AFICAVAL: www.aficaval.com/
AFILAPA: www.afilapa.com/
ASPANIF: www.aspanif.org/
CLAPA: www.clapa.com/
CLEFT PALATE FOUNDATION: www.cleftline.org/
ECO. European Cleft Organization: www.ecoonline.orgFT
EUROCLEFT: www.eurocran.org/
Sociedad Española de Fisuras Faciales: www.soceff.org/