

**CARACTERIZACION DE PACIENTES CON LABIO Y PALADAR
HENDIDO ATENDIDOS EN UNA E.S.E DE SEGUNDO NIVEL EN
BOGOTA**

**FREDDY GIOVANNI CAICEDO PUERTAS
JUDITH PATRICIA CAICEDO
REINA VIVIANA CORTES MEJIA
DAVID DANIEL DÍAZ GÓMEZ
CARLA VIVIANA LARA JAGUARA
DIANA CAROLINA LIBREROS
JESSICA JOHANNA TORRES TORRES**

**COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO
BOGOTA D.C.**

2005

**CARACTERIZACION DE PACIENTES CON LABIO Y PALADAR
HENDIDO ATENDIDOS EN UNA E.S.E DE SEGUNDO NIVEL EN
BOGOTA**

**FREDDY GIOVANNI CAICEDO PUERTAS
JUDITH PATRICIA CAICEDO
REINA VIVIANA CORTES MEJIA
DAVID DANIEL DÍAZ GÓMEZ
CARLA VIVIANA LARA JAGUARA
DIANA CAROLINA LIBREROS
JESSICA JOHANNA TORRES TORRES**

Asesor Temático

FREDY SANCHEZ MENDOZA

Odontólogo Especialista en Docencia Universitaria

**COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO
BOGOTA D.C.**

2005

DEDICATORIA

A nuestros padres que por su amor, apoyo, comprensión y paciencia estuvieron a nuestro lado durante estos cinco años ayudándonos a salir adelante y a cumplir nuestros sueños

Gracias

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos enormemente a los docentes y directivas de la universidad por que gracias a su colaboración incondicional logramos cumplir el objetivo de nuestra investigación.

A nuestros padres y a Dios que hicieron de este proyecto algo real.

TABLA DE CONTENIDO

INTRODUCCION

1.CONTEXTO	11
1.1 Problema	11
1.2 Justificacion.	12
1.3 Proposito	12
1.4 Marco Teorico	12
Consideraciones generales sobre malformaciones congenitas	12
Bases Morfogeneticas y Embriogenesis normal de la cara	14
Clasificacion y Patogénesis	26
Etiologia y Etiopatogenia	31
Epidemiologia	45
Clasificacion de fisuras Labioalveolopalatinas	48
Sindromes asociados al Labio y Paladar Hendido	55
1.5 Objetivos	62
1.5.1 Objetivo General	62
1.5.2 Objetivos Especificos	63
2 Aspectos metodologicos	64
2.1 Tipo de Estudio	64
2.2 Objeto de Estudio	64

2.3 Poblacion de estudio	64
2.4. Tabla de Variables	65
2.5 Intrumento de recoleccion de datos	67
2.6 Procedimiento	67
2.7 Analisis Estadistico	68
2.7.1 Resultados	68
2.7.2 Discusion	77
Conclusiones	79
Bibliografia	81

INTRODUCCION

Las fisuras faciales son el tercer defecto congénito en los nacidos vivos en Estados Unidos , en Chile esta se presentan con un alto índice y la tasa de fisuras labio palatinas se registra la tercera en frecuencia . En Colombia según un estudio prospectivo realizado en El Hospital Universitario del Valle (HUV) de la ciudad de Cali, estas anomalías ocuparon el séptimo lugar entre las malformaciones congénitas.

Las malformaciones congénitas son importantes dentro de la patología humana, por las repercusiones estéticas, funcionales, psicológicas y sociales. Se considera como defecto estructural presentes en el nacimiento en donde falla la fusión de los procesos maxilares y procesos frontonasales mediales entre la cuarta y la octava semana de gestación. La base embriológica del labio y paladar hendido es la falta de acercamiento y de fusión entre si de las masas mesenquimatosas de los procesos palatinos laterales con el tabique nasal, con el borde posterior del proceso palatino medial o con ambos . La fisura palatina también puede resultar defectos en el crecimiento de los procesos palatinos, falla en la elevación de los procesos, falla de la fusión y ruptura posterior a la fusión de los procesos palatinos.

Las fisuras de labio y paladar hendido son las anomalías faciales, orales y bucales mas comunes, por ello es importante realizar una caracterización de los pacientes con esta patología, basados en un listado de datos suministrados por una E.S.E de segundo nivel en Bogotá, en donde se estudio la patología

con sus síndromes asociados involucrando también datos sociodemográficos.

Se busca una caracterización de pacientes con labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel en Bogotá.

Por medio de la realización de esta caracterización buscamos saber que tipo de diagnóstico y síndromes asociados, se le ha dado a estos pacientes en esta E.S.E de segundo nivel. Con el fin de identificar la incidencia de esta patología dentro de esta E.S.E. a nivel de Colombia.

1. CONTEXTO

1.1 PROBLEMA

Las malformaciones congénitas como el labio y el paladar hendido son importantes dentro de la patología humana ya que presenta repercusiones funcionales psicológicas, sociales y estéticas. (Cabete 2003)

Las fisuras faciales son el tercer defecto congénito mas frecuente de los nacidos vivos en los Estados Unidos, (Wysznski D. 1997), en Chile éstas se presentan con una alta incidencia y la tasa de fisuras labiopalatinas se registra como la tercera en frecuencia (Suazo 1999). En Colombia, según un estudio prospectivo realizado en le Hospital Universitario del Valle (H.U.V) de la ciudad de Cali, estas anomalías ocupan el séptimo lugar entre las malformaciones congénitas. (Isaza 1999).

El programa que estableció un E.S.E de segundo nivel en Bogota pero aun no se ha realizado una caracterización de estos pacientes.

Por eso cabe investigar ¿qué características sociodemográficas y que clínicas tienen los pacientes con labio y paladar hendido atendido en una E.S.E de segundo nivel en Bogota?.

1.2. JUSTIFICACION

Es importante determinar las características de los pacientes con labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel en Bogota con el fin de identificar a los pacientes atendidos durante los últimos 23 años en esta E.S.E de segundo nivel, basándose en datos sociodemográficos, clasificación de la patología y síndromes asociados a estas.

1.3. PROPOSITO

Se busca una caracterización de pacientes con labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel en Bogota.

Por medio de la realización de esta caracterización buscamos saber que tipo de diagnóstico y síndromes asociados, se le ha dado a estos pacientes en esta E.S.E de segundo nivel. Con el fin de identificar la incidencia de esta patología dentro de esta E.S.E. a nivel de Colombia.

1.4. MARCO TEORICO.

Consideraciones generales sobre las malformaciones congénitas

Las malformaciones congénitas son importantes dentro de la patología humana, por las repercusiones estéticas, funcionales, psicológicas y sociales. Se considera como defecto estructurales presentes en el nacimiento.

Las fisuras labio - palatinas constituyen una patología de gran actualidad, anomalía que manifiesta su signo sintomatología desde el nacimiento con alteraciones anatómicas, fisiológicas y estéticas, cuadro clínico que ha suscitado el interés de diferentes disciplinas profesionales que periódicamente expresan sus experiencias e investigaciones en revistas especializadas, libros y congresos dedicados exclusivamente al tema. Esto en razón a múltiples factores y a la alta frecuencia con que se presenta esta anomalía, así como la diversidad de variantes clínicas existentes y a las secuelas que se presentan en algunos pacientes sometidos a tratamientos inoportunos, inadecuados o parciales.

Situación que nos induce a buscar la organización de tratamientos integrales tratando de proporcionar a estos pacientes una recuperación completa desde el punto de vista funcional y estético y su reintegración social en igualdad de condiciones. (Abranovich – 1997).

En etapas de la embriogénesis hay posibilidades de error, en esta etapa la alteración de una estructura puede comprometer la formación de las otras estructuras, originando errores congénitos de la morfogénesis, los cuales al ocurrir más tempranos son más graves.

La diferencia comienza después de la fecundación y luego de las primeras divisiones celulares, por activación o inactivación de genes específicos, con la que las células adquieren características morfológicas y funcionales propias.

Los primeros tejidos diferenciados ejercen su influencia sobre tejidos adyacentes (inducción), así, el primer tejido es inducido es la notó corda, considerado a su vez como coordinador primario.

Bases morfogenéticas y embriogenesis normal de la cara.

Durante el desarrollo y el crecimiento prenatal de un individuo, ocurren una serie de eventos morfológico, fisiológicos y bioquímicas altamente integrados en el tiempo y en el espacio.

Por ello cualquier interrupción y modificación de este patrón puede dar origen a malformaciones congénitas. (Jailler, Villegas,1999)

La característica más típica del desarrollo de la cabeza es la formación de *arcos branquiales o faríngeos*. Estos arcos aparecen en la cuarta y quinta semanas de desarrollo intrauterino y contribuyen en gran medida a las características externas del embrión.

En un período inicial están constituidas por bandas de tejido mesenquimático separado por profundos surcos, denominados *hendiduras branquiales o faríngeas*. (Cobo2001.)

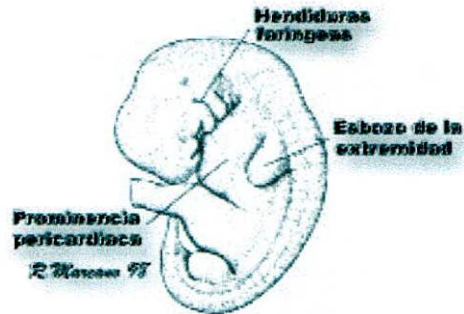
Embrión humano de 25 días



Embrión humano de 28 días



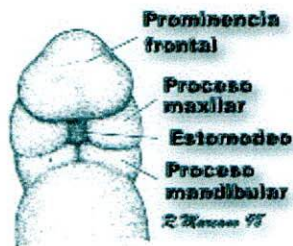
Embrión humano de cinco semanas



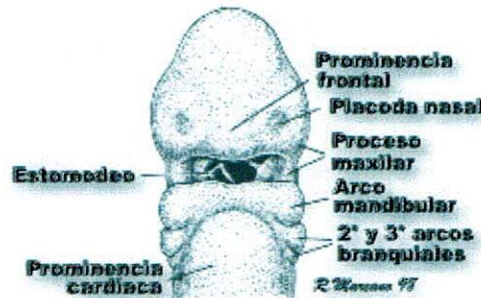
Vista lateral del embrión durante las primeras cinco semanas de desarrollo.
(www.sonrisa.org.ve)

Los arcos branquiales desempeñan un importante papel en la formación de la cabeza. Hacia el final de la cuarta semana, el centro de la cara está formado por el estomodeo, rodeado por el primer par de arcos branquiales. (Ronald, 2002)

Vista frontal de un embrión de 24 días



Vista frontal de un embrión de 28 días



Vista frontal del embrión durante la sexta y la séptima semana observándose la situación de los procesos mandibular y maxilar. (www.sonrisa.org.ve)

Cuando el embrión tiene 4 semanas y media de edad pueden identificarse cinco formaciones mesenquimáticas, a saber: 1 y 2) *los procesos mandibulares* (primer arco branquial) que pueden distinguirse caudalmente en relación con el estomodeo; 3 y 4) *los procesos maxilares* (porción dorsal del primer arco branquial) lateralmente al estomodeo, y 5) *la prominencia frontal*, elevación ligeramente redondeada, que se encuentra en situación craneal con respecto al estomodeo. El desarrollo de la cara se ve complementado en etapa ulterior con la formación de los *procesos nasales*. (Cobo, 2001)

Arcos branquiales

Cada uno de los arcos branquiales está formado por un núcleo central de tejido mesodérmico, cubierto por su lado externo por ectodermo superficial y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico. Además de mesénquima local, la parte central de los arcos recibe un número abundante

de células de la cresta, que emigran hacia los arcos para constituir los *componentes esqueléticos* de la cara. El mesodermo original de los arcos forma los músculos de la cara y el cuello. De tal manera, cada arco branquial se caracteriza por poseer sus propios componentes musculares, los cuales conducen su propio nervio, y cualquiera que sea el sitio al que emigren las células musculares llevarán consigo su componente nervioso craneal. Asimismo, cada arco posee su propio componente arterial. El *cartílago del primer arco branquial* está formado por una porción dorsal llamada *proceso maxilar*, que se extiende hacia adelante debajo de la región correspondiente al ojo, y una porción ventral, el *proceso mandibular o cartílago de Meckel*. En el curso del desarrollo ambos procesos, el maxilar y el cartílago de Meckel, experimentan regresión y desaparecen, excepto en dos pequeñas porciones en los extremos dorsales que persisten y forman, respectivamente, el *yunque* y el *martillo*. El mesénquima del proceso maxilar dará origen más tarde al *premaxilar, maxilar, hueso cigomático y parte del hueso temporal* por osificación membranosa.

El maxilar inferior se forma de manera análoga por osificación membranosa del tejido mesenquimático que rodea al cartílago de Meckel. Únicamente una pequeña porción del cartílago de Meckel experimenta transformación fibrosa. En consecuencia, los procesos maxilar y mandibular contribuyen en gran

medida a la formación del esqueleto facial por osificación membranosa. Además, el primer arco contribuye a la formación de los huesos del oído medio. (Stoll, 2000)

La *musculatura* del primer arco branquial está constituida por los *músculos de la masticación* (temporal, masetero y pterigoideos), el *vientre anterior del digástrico*, el *milohioideo*, el *músculo del martillo* y el *periestafilino externo*. Los músculos de los diferentes arcos no siempre se adhieren a los componentes óseos o cartilagosos de su propio arco, sino que a veces emigran hacia regiones adyacentes. Sin embargo, el origen de estos músculos siempre puede conocerse, dado que su inervación proviene del arco de origen.

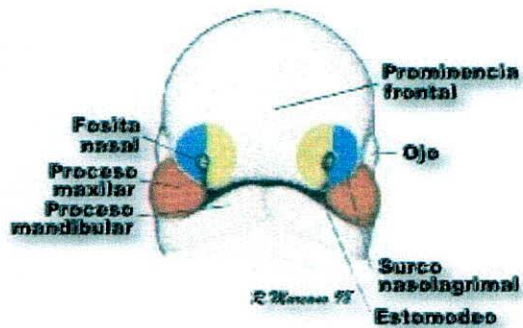
La inervación de los músculos del primer arco llega únicamente por la rama maxilar inferior del nervio trigémino. Como el mesénquima del primer arco contribuye también a la dermis de la cara, la inervación sensitiva de la piel facial es suministrada por las ramas oftálmica, maxilar superior y maxilar inferior. (Bilkay, 2000)

Procesos faciales y labio superior

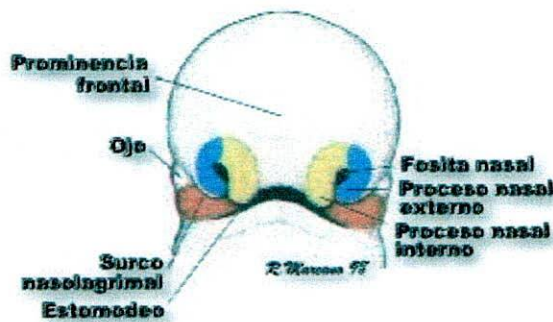
Hacia el final de la cuarta semana aparecen los procesos faciales, formados principalmente por el primer par de arcos branquiales. Los procesos maxilares se advierten lateralmente al estomodeo y en posición caudal al mismo los procesos mandibulares. La prominencia frontal, formada por proliferación del mesénquima ventral a las vesículas cerebrales, constituye el borde superior del estomodeo. A cada lado de la prominencia frontal e inmediatamente por arriba del estomodeo se observa un engrosamiento local del ectodermo superficial, la *placoda nasal*. Durante la quinta semana aparecen dos rebordes de crecimiento rápido, los *procesos nasales externo e interno*, que rodean a la placoda nasal, la cual forma el suelo de una depresión, la fosita olfatoria.

En el curso de las dos semanas siguientes los procesos maxilares continúan aumentando de volumen y simultáneamente crecen en dirección medial, comprimiendo los procesos nasales internos hacia la línea media. En una etapa ulterior queda cubierta la hendidura que se encuentra entre el proceso nasal interno y el maxilar, y ambos procesos se fusionan.

**Aspecto de la cara vista de frente
(embrión de 5 semanas)**



**Aspecto de la cara vista de frente
(embrión de 6 semanas)**

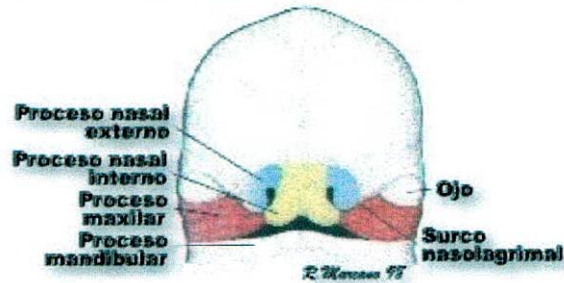


Vista frontal del embrión durante la quinta y la sexta semana observándose la situación de los procesos mandibular, maxilar, nasales, frontal, la boca y la formación de los ojos.

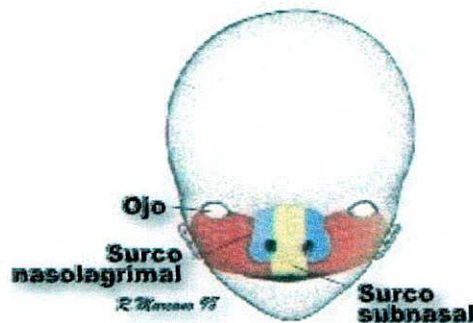
www.sonrisa.org.ve

En consecuencia el labio superior es formado por los dos procesos nasales internos y los dos procesos maxilares, los procesos nasales externos no participan de la formación del labio superior pero si de las alas de la nariz.

**Aspecto frontal de la cara vista de frente
(embrión de 7 semanas)**



**Aspecto frontal de la cara vista de frente
(embrión de 10 semanas)**



Vistas frontales de la cara durante la séptima y la décima semana observándose la fusión de los procesos maxilar con los nasales medios. A estos dos periodos se le denominan embrión de ratón. (www.sorrisa.org.ve)

En un comienzo se pensó que los procesos maxilares se fusionaban por un corto trecho con los procesos mandibulares para formar los carrillos. Sin embargo, el estudio cuidadoso de las relaciones de los diversos componentes de la cavidad bucal demostró que la anchura de la boca no está determinada por la fusión de los procesos maxilares y mandibulares y que los carrillos se desarrollan por cambios de posición de la lengua, el suelo de la boca y el

ensanchamiento del maxilar inferior. Algo más complicada es la manera en que se unen los procesos maxilares con los procesos nasales externos. En un principio estas estructuras están separadas por un surco profundo, el surco nasolagrimal. El ectodermo del suelo de este surco forma un cordón epitelial macizo, el cual se desprende del ectodermo suprayacente. Después de canalizarse este cordón forma el conducto nasolagrimal: su extremo superior se ensancha y forma el saco lagrimal. Después del desprendimiento del cordón los procesos maxilares y nasal externo se unen y en estas circunstancias el conducto nasolagrimal va desde el ángulo interno del ojo hasta el meato inferior de la cavidad nasal. (Stoll, 2000)

Segmento intermaxilar

Como resultado del crecimiento medial de los procesos maxilares, los dos procesos nasales internos se fusionan no solamente en la superficie, sino también a nivel más profundo. Las estructuras formadas por la fusión de estos procesos reciben, en conjunto, el nombre de *segmento intermaxilar*.

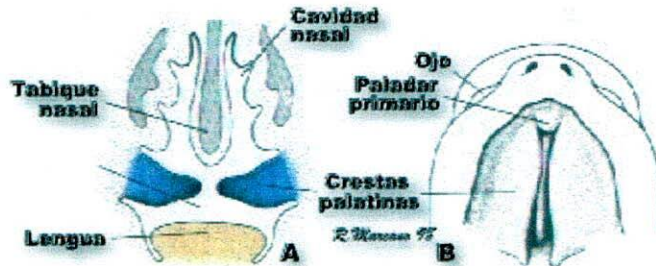
Comprende lo siguiente: 1) un *componente labial*, que forma el surco subnasal en la línea media del labio superior: 2) un *componente maxilar superior*, que lleva los cuatro incisivos y 3) un *componente palatino* que forma el paladar

primario triangular. Una pequeña porción de la parte media externa de la nariz probablemente también deriva del segmento intermaxilar. En dirección craneal el segmento intermaxilar se continúa con la porción rostral del tabique nasal, que es formado por la prominencia frontal. (Mitchel, 2002)

Paladar secundario

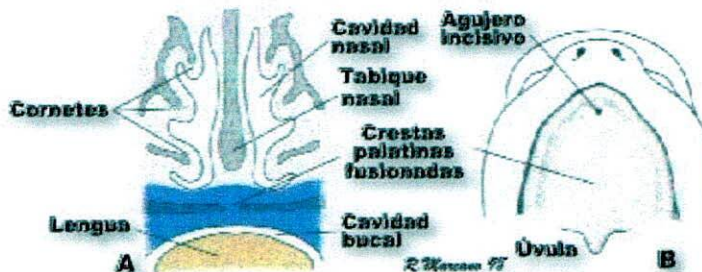
Mientras que el paladar primario deriva del segmento intermaxilar, la porción principal del paladar definitivo es formada por evaginaciones laminares de los procesos maxilares. Estas elevaciones, llamadas *prolongaciones o crestas palatinas*, aparecen en la sexta semana de desarrollo y descienden oblicuamente a ambos lados de la lengua. Sin embargo, en la séptima semana las crestas palatinas ascienden hasta alcanzar una posición horizontal por arriba de la lengua y se fusionan entre sí, formando el *paladar secundario*. (Abranovich, 1997)

Corte frontal (A) y vista ventral (B) de un embrión de siete semanas y media



Vista frontal y ventral de un embrión de siete y diez semanas durante la formación del paladar secundario. (www.sonrisa.org.ve)

Corte frontal (A) y vista ventral (B) de un embrión de diez semanas



Vista frontal y ventral de un embrión de siete y diez semanas durante la formación del paladar secundario. (www.sonrisa.org.ve)

Hacia adelante, las crestas se fusionan con el paladar primario triangular, y el *agujero incisivo* puede considerarse la señal de la línea media entre los paladares primario y secundario. Al mismo tiempo que se fusionan las crestas palatinas, el tabique nasal crece hacia abajo y va a unirse con la superficie cefálica del paladar neoformado. (Abranovich, 1997)

Clasificación y patogénesis

Pueden considerarse mayores o menores, externas o internas, simples o múltiples, microscópicas o macroscópicas, hereditarias o no hereditarias.

Smith propuso en 1979, un nuevo sistema de nomenclatura y clasificación para los problemas de la morfogénesis. Considero tres grandes categorías que pueden interrelacionarse. (Abranovich – 1997).

a. Malformación. Se considera malformación a la existencia de una alteración del tejido afectado. Es común la asociación de dos o mas alteraciones estructurales vecinas o distantes. En la mayoría de casos la alteración primaria desencadena una serie de fenómenos en cascada, que altera la formación de otra área. (Mitchell – 2002).

Las malformaciones ocurren durante el período embrionario, cuando se lleva a cabo la morfogénesis, a la cual la morbimortalidad es mayor que durante el período fetal, cuando la organogénesis ya terminó, por lo que ocasiona defectos regionales de estructuras anatómicas, previamente normales. (Jimeno – 2001)

b. Deformación. Es deformación toda alteración en la forma o posición de un órgano causada por fuerzas externas, siendo el tejido afectado intrínsecamente normal, esto sucede en las mal posiciones de los miembros o en la asimetría craneofaciales secundarias, a la presión ejercida por masas intrauterinos (miomas), por embarazo gemelar es por cualquier tipo de constricción pélvica. (Abranovich, 1997)

Las deformaciones tienden a corregirse espontáneamente, al mediante la aplicación de fuerzas externas dirigidas en sentido contrario a las que provocaron mediante el uso de aparatos de tracción. (Jimeno – 2001)

c. Disrupción. Es la falta de continuidad anatómica de uno o varios tejidos específicos, independientemente de la causa que lo originó.

Puede considerarse disrupción en el labio hendido común, en cuyo caso la ruptura de la doble capa de ectodermo-endodermo es secundaria a la deficiencia primaria del mesenquima, o de las células de la cresta neural. el paladar hendido es otro ejemplo de disrupción por falla en la fusión de las conchas palatinos. (Jimeno – 2001).

Labio y paladar hendido

El agujero incisivo se considera la línea divisoria entre las deformaciones anteriores y posteriores del paladar. Las anteriores al agujero incisivo comprenden el labio leporino lateral, maxilar superior hendido y hendidura entre los paladares primario y secundario.

Los defectos situados por detrás del agujero incisivo dependen de la falta de fusión de las crestas palatina y comprenden *paladar hendido (secundario)* y *úvula hendida*.

La tercera categoría se forma con una combinación de hendiduras tanto anteriores como posteriores al agujero incisivo. Dado que las crestas palatinas se fusionan aproximadamente una semana después de haberse formado por completo el labio superior y dado que los mecanismos de cierre del labio y del paladar secundario difieren completamente, las hendiduras anterior y posterior deben considerarse entidades diferentes.

Las hendiduras anteriores varían en gravedad desde los defectos apenas visibles en el borde mucocutáneo del labio hasta hendiduras que se prolongan hasta la nariz. (Cobo, 2001)

En casos más graves la hendidura llega más profundamente y abarca el maxilar superior, que queda separado entre el incisivo lateral y el canino. A menudo las hendiduras de este tipo se extienden hasta el agujero incisivo. (Cobo, 2001)

De manera análoga puede variar la gravedad de las hendiduras posteriores, desde aquellas que afectan a todo el paladar secundario hasta hendiduras que se circunscriben a la úvula. (Cobo, 2001)

Labio hendido mediano

El labio hendido mediano, anomalía poco frecuente, es causado por la fusión incompleta de los dos procesos nasales internos en la línea media. Esta anomalía va acompañada generalmente por un surco profundo entre los lados derecho e izquierdo de la nariz. (Rose, 2001)

Hendidura facial oblicua

La falta de fusión del proceso maxilar con el proceso nasal externo correspondiente, origina una hendidura facial oblicua. Cuando así ocurre, el conducto nasolagrimal suele quedar abierto. (Rose,2001)

Existen dos teorías que tratan de explicar la formación de las hendiduras faciales.

La teoría clásica descrita por Dursey quien dice que la fusión de los elementos ectodérmicos y mesodérmicos sellan los procesos faciales. En esta teoría el fracaso de la migración de los procesos nasomedial es responsable del desarrollo de la fisura labial. (Sandoval – 2001)

La teoría de la penetración mesodérmica descrita por Pohlmann se basa en la creencia de que existe una falta de refuerzo mesodérmico entre la fusión de los procesos faciales produciendo así las fisuras de la cara. (Sandoval – 2001)

Cualquier factor que altere la proliferación y la diferenciación de estas células neuroectodérmicas de la cresta neural o del mesenquima será capaz de causar una hendidura facial. La hendidura labial resulta de un error en la unión de los procesos nasomedial y nasolateral. El paladar hendido asociado es secundario a la alteración del desarrollo del labio. (Sandoval – 2001)

Otras posibles causas:

Obstrucción lingual: donde el cierre palatino es impedido por la lengua, que a su vez, se encuentra obstaculizado por el proceso mediano o prolabio y es producido por el exceso de crecimiento compensatorio de la hendidura labial. Por tal motivo el paladar hendido ocurre mas frecuentemente en casos de hendidura labial bilateral que cuando es unilateral. (Sandoval – 2001)

Anormalidad estructural.

Reducción del tamaño del tejido.

Mala oportunidad.

Crecimiento desproporcionado de la cabeza.

Etiología y Etiopatogenia.

Las malformaciones congénitas labio palatales se sitúan entre el tercer y cuarto defecto congénito mas frecuente. En la raza blanca se presenta con mayor frecuencia que en la población negra. (Dolovich, 2000)

Hay evidencia de que dos factores forman parte de esta anomalía , son los factores genéticos y ambientales. Se cree que la predisposición hereditaria junto a factores ambientales pueden precipitar el desarrollo de esta anomalía. Mas o menos un 30% de los casos se debe a factores hereditarios. (Dolovich, 2000)

Las causas de las malformaciones congénitas son muy diversas y variables pueden reunirse en dos grandes grupos:

a. Causas genéticas. Se acepta, en general, que el factor etiológico principal del labio leporino y el paladar hendido es de carácter genético, aunque en algunos casos se ha sugerido una causa genética y ambiental mixta.

El labio leporino (con una frecuencia aproximada de uno cada 1.000 nacimientos), se observa más en varones que en mujeres; su frecuencia es algo mayor según aumenta la edad de la madre y varía en distintos grupos de población.

Si los padres son normales y han tenido un hijo con labio leporino, la probabilidad de que el niño siguiente presente este defecto es del 4%. Si están afectados dos hermanos el riesgo para el tercero aumenta al 9%. Sin embargo, cuando uno de los padres presenta labio leporino y este defecto aparece en un hijo, la probabilidad de que el siguiente resulte afectado se eleva al 17%.

La frecuencia de paladar hendido es mucho menor que la del labio leporino (1 cada 2.500 nacimientos); es más frecuente en mujeres que en varones y no guarda relación con la edad materna. Si los padres son normales y tienen un

hijo con paladar hendido, la probabilidad de que el siguiente presente la anomalía es del 2%, aproximadamente. Sin embargo, si un familiar o uno de los padres y un hijo presentan paladar hendido, la probabilidad aumenta al 7 y al 15%, respectivamente.

En un estudio reciente se comprobó que en la mujer las crestas palatinas se fusionan aproximadamente una semana más tarde que en el varón. Esto explicaría por que se observa con mayor frecuencia en mujeres que en varones el paladar hendido aislado.

Pueden considerarse siete categorías etiológicas:

Herencia Monogenica. Se considera herencia Monogenica a la producida por cambios o mutación de un gen dominante, o en ambos alelos recesivos y que siguen los patrones básicos de las leyes mendelianas, dichos genes pueden estar situados en cualquiera de los autosomas, o bien en los cromosomas sexuales, así es posible observar los siguientes patrones de transmisión. (Abranovich – 1997)

Herencia autosomica dominante. Se trata de genes raros, casi siempre en estado heterocigoto, la doble dosis de estos genes (homocigoto dominante), es con frecuencia letal. El individuo afectado trasmite el padecimiento al 50% de

sus descendientes y afecta por igual a hombres y mujeres, no salta generaciones. La edad paterna avanzada favorece la aparición de mutaciones dominante en el ser humano. Puede afectar un área específica, o al ejercer su efecto primario, el gen mutante puede afectar una región mayor o producir efectos secundarios en áreas vecinas. (Abranovich – 1997)

Herencia autosómica recesiva. Es más rara que la dominante, los genes recesivos anormales son más frecuentes que los dominantes. Esta herencia salta generaciones la consanguinidad y la endogamia aumenta la frecuencia de estos padecimientos. Al igual que los dominantes, puede afectar un área, todo un tejido, o una estructura embriológica primaria, así mismo, puede existir defectos secundarios en áreas vecinas o múltiples. (Abranovich – 1997)

Herencia recesiva ligada al cromosoma X. Los genes ligados al cromosoma X, en su mayoría recesivos, al no tener en el hombre su alelo correspondiente, el cromosoma Y es diferente en el tamaño, morfología y contenido genético, se comporta como dominantes, por otra parte, la presencia del mismo gen en la mujer es contrarrestado por su alelo dominante en el cromosoma X homólogo convirtiéndose en heterocigoto portadora o trasmisora, solo cuando ocurre el gen recesivo anormal en ambos cromosomas X tendrá expresión fenotípica y será genéticamente homocigoto. Más frecuente en hombres que en mujeres,

no existe transmisión de hombre a hombre (padre e hijo), sino a través de una serie de mujeres portadoras. (Abranovich – 1997)

Herencia dominante ligada al cromosoma X. Es mas rara que la recesiva y tanto el hombre como la mujer están afectados, aunque la mujer en menor grado, por la inactivación de una de los cromosomas X. La proporción de hijos afectados varía según sea el padre o la madre quien posea el gen anormal, mientras que, las mujeres afectadas los transmiten a la mitad de sus hijos de uno y otro sexo. (Abranovich – 1997)

Se ha considerado que aproximadamente el 10% del total de las malformaciones congénitas están asociadas a mutaciones monogénicas. (Abranovich – 1997)

Herencia poligénica o Multifactorial. La mayoría de las malformaciones congénitas comunes se consideran de etiología multifactorial. Estas representan el resultado de interacciones complejas entre un número variable de genes “menores” y factores ambientales, por lo general desconocidos. Dichos genes, cuya acción y número son difícilmente identificables, se denomina en términos generales “predisposición genética” (poligenia).

Los criterios para interpretar este tipo de herencia son:

La malformación es mas frecuente entre los parientes de los sujetos afectados. Existe una gama casi continua de variabilidad clínica en la mayoría de estas malformaciones.

El riesgo de recurrencia difiere de una familia a otra; es mas elevado cuando es mas grave la malformación y aumenta conforme aumenta el numero de sujetos afectados en la familia.

El matrimonio entre sujetos emparentados aumenta la posibilidad de que los hijos reciban un mayor numero de genes anormales comunes a ambos progenitores, que al sumarse manifiestan clínicamente una malformación

En ocasiones existe cierta predisposición en cuanto al sexo ya que en algunos casos están mas frecuentemente afectados los barones (p. Ej. En el labio y paladar hendido); mientras que para otras malformaciones están las mujeres (p. Ej. En el paladar hendido). En general el sexo afectado con mayor frecuencia es el que tiene mayor riesgo de transmisión.

En cuanto a la frecuencia de observación de determinada malformación, es posible detectar cierta variación estacional, directamente relacionado con los factores ambientales. (Abranovich – 1997)

Aberraciones cromosómicas. La especie humana se caracteriza por los 23 pares de cromosomas. Sin embargo, en cada generación pueden ocurrir accidentes que modifican el numero de morfología a uno o varios cromosomas. (Abranovich – 1997)

Las aberraciones se deben a la no disyunción que puede ocurrir en la primera o segunda división miótica de la ovogénesis o de la espermatogenesis, produciendo gametos desbalanceados, con 22 o 24 cromosomas en vez de los 23 característicos. Es conocido que la edad materna avanzada aumenta la frecuencia con que se presentan estas alteraciones. Agentes externos capaces de producir roturas cromosómicas en las células germinales (p. Ej., rayos X) aumentando también la frecuencia de malformaciones congénitas, alterando la morfología de los cromosomas. (Abranovich – 1997)

La mayoría de las aberraciones cromosómicas afectan en forma global el crecimiento prenatal, tanto corporal como cerebral, pero además, el efecto del crecimiento desigual causa malformaciones en diversos órganos y sistemas. (Abranovich – 1997)

b. Causas ambientales. Los factores ambientales son capaces de alterar el desarrollo embrionario produciendo alteraciones y se les llama teratogenos. En los últimos tiempos se ha comprobado que la administración de drogas anticonvulsivantes durante el embarazo aumenta el riesgo de paladar hendido. En un estudio retrospectivo en 427 embarazos en 186 mujeres que sufrían epilepsia, la frecuencia de malformaciones cardíacas, hendiduras faciales y microcefalia fue el doble de la esperada. (Lorente,2001)

En un estudio análogo realizado en Holanda, las hendiduras faciales eran 29 veces más frecuentes que en una población testigo. Se acepta, en la actualidad, que cuando se administra fenobarbital y difenilhidantoína a mujeres epilépticas durante el embarazo, aumenta la frecuencia de labio leporino y paladar hendido en dos o tres veces en comparación con una población de control. Entre ellas podemos encontrar cuatro tipos:

Físicos. Entre los mas conocidos que causan daños al embrión están las radiaciones ionizantes. Su nocividad depende del tipo y la intensidad de la radiación y el estadio de desarrollo en la que se produce esta radiación. Se sabe que los rayos X al alcanzar las células germinales son capaces de producir mutaciones, favorecer la no disyunción y producir roturas

cromosómicas. Cuando la radiación se produce en estados tempranos de la diferenciación, sobreviene el aborto. En estadios posteriores el órgano más sensible a rayos X es el SNC. (Lorente, 2001)

Químicos. Uno de los más frecuentes es la ingestión materna de alcohol durante el embarazo, que produce un síndrome malformativo llamado embriopatía alcohólica (Síndrome del feto alcohólico), esta se manifiesta por retraso del desarrollo físico y mental, facias peculiar y paladar hendido entre otras. (Lorente, 2001). Otro agente químico son los medicamentos utilizados en la gestación sin indicaciones. El efecto de una sustancia sobre el embrión depende de la etapa de embriogénesis en que se administre y la duración de la exposición, ya que existen periodos refractarios y sensibles, durante los cuales las diferentes estructuras embrionarias serán susceptibles o no de ser alteradas en su formación. Entre los medicamentos que se ha demostrado acción teratogénica se incluyen: analgésicos, anticoagulantes, anticonvulsivos, antituberculosos, hormonas. Hipoglucemiantes, quimioterapéuticos, sedantes, quininas y otros abortivos. Todos los medicamentos pueden ser teratogénicos por lo tanto deben administrarse con indicaciones. La gran sensibilidad del embrión a estos fármacos se debe a la inmadurez funcional de los sistemas enzimáticos hepáticos implicados en los mecanismos de desintoxicación así como a la débil capacidad excretora del riñón. Por ejemplo, se puede producir paladar hendido por medicamentos

como la cortisona, al intervenir esta en la proteína contráctil que permite la migración de conchas palatinas, o por diversos fármacos del SNC que disminuye la movilidad lingual. (Dolovich – 2000).

Entre ellos podemos encontrar químicos tales como (talidonina, corticosteroides, hipervitaminosis A, analgésicos, antibacterianos, anticonvulsionantes, antituberculosos, hormonas, hipoglucemiantes, sedantes, quinina, etc.). Emocionales (estrés) Infecciones (rubéola, citomegalovirus, parotiditis, sarampión, varicela, hepatitis, sífilis y toxoplasmosis).

Etiopatogenia.

a. Labio fisurado. El labio fisurado con paladar hendido o sin el es la Malformación relativamente común. Se halla afectado mas los hombres que las mujeres y la hendidura puede ser completa o incompleta; cuando solo se afecta un lado del labio, es mas frecuente en el izquierdo. No se ha encontrado ninguna relación significativa entre la malformación y la edad de la madre. La fase critica de la formación completa del labio parte del periodo en el que el proceso lateral nasal y nasal medio se mueven uno contra el otro y se unen. Cuando la configuración anatómica del proceso nasal medio se yuxtapone con los procesos laterales de forma angular n vez de lineal, es decir caras en punta en lugar de planas, la predisposición del labio fisurado es mayor.

La fusión del labio se reduce materialmente en tamaño, con hendiduras parcial, o es tan pequeña que los procesos se separan otra vez bajo la influencia del crecimiento, se formaría una hendidura completa que puede extenderse a la nariz y los alvéolos. (Cabete, 2000)

El proceso nasal medio liberado de su soporte lateral, crece a un ritmo que aumenta la separación de las partes. Esto se hace particularmente evidente en el caso del labio fisurado bilateral, donde el segmento premaxila sobre sale a una distancia mas allá de las márgenes laterales. Cuando se ha comprendido que el labio y el paladar primario se forma por una serie de movimientos morfogenicos y fenómenos celulares concurrentes estrechamente independientes del tiempo y espacio, no es difícil entender la naturaleza limite del caso del labio fisurado. (Cabete, 2000)

Al comienzo del cierre de las porciones palatinas, la lengua no se mueve hacia delante entre los labios, como ocurre en el caso general. En su lugar la lengua permanece presionada contra el proceso medio y se arquea hacia arriba entrando en la cavidad nasal, entre las porciones palatinos. (Cabete, 2000)

Así se impide el movimiento de una de las dos porciones hacia la línea media; por lo cual es frecuente que el labio fisurado vaya acompañado de paladar hendido ya que el movimiento de las porciones que para pasar de la posición vertical a la horizontal, es retrasada por la intervención de la lengua.

Si finalmente alcanza la posición horizontal, no es probable que llegue a encontrarse uno con otro, o con el tabique nasal, de manera que no tiene lugar la fusión. (Cabete, 2000)

Es probable que el labio superior resulte de una persistencia del aparejado primario de los procesos nasales medios que no han formado un solo proceso globular; la detención del desarrollo puede ser la causa de este fallo en la fusión. (Cabete, 2000)

En el labio inferior se deriva la hendidura probablemente de no haberse unido los procesos mandibulares en la línea media, fase que ocurre aproximadamente a las seis semanas en el embrión normal. (Young, 2001)

Las fisuras labiales oblicuas son las menos frecuentes; la línea de ellas se extiende desde el labio superior a través o cerca de la ala de la nariz, hasta el borde inferior del ojo. (Young, 2001) Aunque, se ha discutido el labio fisurado, con paladar hendido o sin el, con un problema evolutivo único, no siempre es así, se ha demostrado que las hendiduras faciales están asociadas con otras malformaciones por lo menos en un 8%. (Young, 2001). El cierre del paladar que se produce al final del primer trimestre es probable que sea influido por un procesos dismorfogénicos de larga duración, que haya dejado su marca en otras partes.

b. Paladar hendido. Las hendiduras del paladar posterior pueden clasificarse en dos grupos principales. En uno se hallan las unilaterales o bilaterales, que acompañan al labio fisurado, en el segundo están las hendiduras solitarias del paladar secundario.

Es fácil distinguir clínicamente estos dos grupos. Las diferencias en incidencia de disposición de sexo y frecuencia de anomalías asociadas apoyan esta división en labio y paladar hendido. La fusión normal del paladar implica una interacción sincronizada entre el crecimiento y la convergencia de los procesos palatinos, la retirada de la lengua y la actividad muscular, el crecimiento mandibular, los cambios en la base y unión craneal, y los progresivos incrementos de la anchura de la cabeza en evolución.

Puede fácilmente postularse que cualquier interferencia significativa con estas precisas interacciones es capaz de conducir a una fusión incompleta de los procesos palatinos, tanto entre sí como en el septo nasal.

Además, los cambios que afectan a la fusión y a la subsiguiente rotura de la unión epitelial pueden inducir la malformación. Las porciones que se están aproximando pueden llegar a unirse y más tarde separarse, bien por presiones mecánicas anormales o por tracción del crecimiento, si el puente mesodérmico está incompleto.

Tales fenómenos. Pueden conducir a una fístula palatina, hendidura en las submucosas o incluso rotura incompleta del paladar. Se puede decir por consiguiente en hipótesis, que el paladar hendido puede derivarse de una o mas de las siguientes causas:

Interferencia con las fuerzas que elevan las porciones palatinas de la posición vertical a la horizontal.

Porciones palatinas excesivamente pequeñas, demasiada distancia entre ellas o ambas cosas.

Obstrucción de la lengua, impidiendo el contacto.

Fallo en la función epitelial, rotura o ambos.

Fallo en la penetración mesodérmica.

Rotura post-fusión. (Cobo 2001)

La función que desempeña la lengua en el cierre del paladar es una materia todavía en debate. Una obstrucción completa de la lengua durante cierto tiempo puede producir un 100% de paladares hendidos, acompañado de una alta porción de defectos del tipo de síndrome de Pierre Robin, cuando son inducidos por amino síntesis. (Stoll, 2000)

El paladar submucoso hendido, junto con la úvula análogamente afectada, es probable que constituyan una micro forma de la posterior malformación del paladar. La ausencia de reforzamiento óseo a través de la línea media de la bóveda combinado con una deficiente fuerza ósea inductiva en la línea media del paladar, contribuyen al fallo del mesenquima velar en su función de fusión y elongación.

Así, la úvula hendida, sola o en combinación con el paladar submucoso también hendido, puede proceder de las perturbaciones en los procesos de osificación y fusión que tiene lugar entre la séptima y décima semana del desarrollo humano. (Stoll, 2000)

Epidemiología

Las fisuras faciales son el tercer defecto congénito mas frecuente de los nacidos vivos en los Estados Unidos, (Wysznski D. 1997), en Chile éstas se presentan con una alta incidencia y la tasa de fisuras labio palatinas se registra como la tercera en frecuencia. (Suazo 1999). En Colombia, según un estudio prospectivo realizado en le Hospital Universitario del Valle (H.U.V) de la ciudad de Cali, estas anomalías ocupan el séptimo lugar entre las malformaciones congénitas. (Isaza 1989)

Existe heterogeneidad racial con respecto al labio y paladar hendido. Según Burdi y Habid:

La población asiática tiene una incidencia de labio y paladar hendido de 2.1:1000 nacidos vivos.

En la población blanca la incidencia es de 1:1000 nacidos vivos.

En la población blanca americana es de 0.41:1000 nacidos vivos. (Varela – 2001)

Esta heterogeneidad no es similar al presentarse paladar hendido aislado donde la incidencia es de 0.5:1000 nacidos vivos en todas las razas.

Es difícil determinar la distribución de los tipos de fisura, según Frasser y Calnan, el labio fisurado solo reporta un 21%, el labio hendido con paladar hendido un 46% y paladar fisurado solo un 36%. Wilson reporta la proporción entre labio fisurado unilateral izquierdo con labio fisurado unilateral derecho y el labio fisurado bilateral la cual es 6:3:1. las fisuras del lado izquierdo son más comunes en hombres. Se halló úvula bifida en el 2% de la población y es el tipo más frecuente de fisuras palatinas unilateral izquierda, también se han encontrado asociados a otras anomalías en el 29% de la población incluyendo en malformaciones del SNC, deformidades de pie y anomalías cardíacas. (Varela – 2001)

La incidencia en el mundo de hendiduras faciales es alrededor de 1 por cada 1000 nacidos vivos, en caucásicos es de 1 por cada 1000 en raza blanca de 0.41 por cada 1000 y en orientales 2.1 por 1000 nacidos vivos, en algunos territorios de filipinas casi uno de 200 niños nacen con hendiduras faciales, siendo la deformidad mas frecuente entre las hendiduras la úvula bifida la cual puede estar relacionada con paladar hendido submucoso, dehiscencia de los músculos palatinos elevadores, insuficiencia velo faringea. La segunda hendidura mas frecuente es la del labio fisurado y paladar hendido del lado izquierdo; ocurre también hendidura aisladas del paladar blando y parte del paladar duro n un 50%.

Los caso reportados según Young, J, de defectos del labio y paladar hendido son de uno en mil niños nacidos vivos. (Young, J. O'Riorda, N, 2001.) y los reportados en Brasil por el hospital Porto Alegre son de 0.88 en mil nacidos vivos (Loffredo, L. C.M 2001.)

Se encontró una prevalecia tanto de labio como de paladar figurado de 0.2% en el total de las personas examinadas.

En los niños de 5, 6, 7 y 12 años las prevalecias con menores a 0.1% proporción que se aumenta hasta alcanzar el 0.2% en las personas mayores

de 15 años. El porcentaje es mayor en los hombres (0.6%) que en las mujeres (0.2% y 0.1% respectivamente).

En las regiones de Santafé de Bogotá y Central se encuentra el mayor número de personas con labio leporino (0.4%) y fisura del paladar (0.7%). Alrededor de la mitad de la población no presenta corrección de fisura del paladar, principalmente entre los afiliados al régimen contributivo y subsidiado. (Ministerio de salud – 1998).

Clasificación de las fisuras labioalveolopalatinas

La variada morfología a que pueden dar lugar las labioalveolopalatinas, por implicar la deformidad de cuatro estructuras diferentes, el labio el proceso alveolar, el paladar duro y el paladar blando, unido a la posibilidad de que la alteración es unilateral o bilateral, a sido siempre un desafío para que se adoptara universalmente una clasificación única.

En 1922 Davis y Ritchie publicaron la primera clasificación basada en hechos anatómicos, comprendidos en tres grupos fundamentales:

GRUPO 1: fisuras labiales derechas e izquierdas.

GRUPO 2: fisuras de paladar duro y blando

GRUPO 3: fisuras labioalveolopalatinas derecha e izquierda.

El problema mayor de esta clasificación radica en su poca precisión y al no tener un lugar exacto las fisuras labio alveolares sin la afectación del paladar. En 1931, Victor Veau en su libretto sobre fisuras palatinas emplea una simple clasificación:

NUMERO 1: fisuras de paladar blando.

NUMERO 2: fisuras de paladar blando y duro.

NUMERO 3: fisuras de paladar blando, paladar duro y proceso alveolar.

NUMERO 4: fisuras de paladar blando, paladar duro y proceso alveolar bilaterales.

Como puede fácilmente verse, esta clasificación resulta insuficiente, pues, aparte de dejar sin clasificación algunas de las fisuras labiales, tampoco tiene en cuenta la diversidad, de tipos de fisura del paladar mismo.

La clasificación de Hanans y Cols, esta basada sobre datos anatómicos, que unen a los tres grupos habituales y un cuarto grupo para las fisuras poco frecuentes, como son las fisuras oblicuas y otros defectos como las fístulas del labio inferior.

GRUPO 1: fisuras prepalatales que comprenden tanto las fisuras solo del labio, la división del labio y el proceso alveolar.

GRUPO 2: fisuras palatinas uronoestafilosquisis.

GRUPO 3: fisura prepalatinas y las palatinas.

Sobre bases embriológicas se asientan dos clasificaciones fundamentales la de Fogh Anderssen y Kernahan y Stark.

La clasificación de Fogh Anderssen propone cuatro grupos:

GRUPO 1: fisuras labiales alveolares unilaterales o bilaterales, correspondientes a las fisuras del paladar primario.

GRUPO 2: fisuras labiales alveolares y palatinas, tanto unilaterales como bilaterales, comprende por tanto, las fisuras del paladar primario y secundario.

GRUPO 3: comprende únicamente las fisuras palatinas tanto del paladar blando como del duro, y son por tanto fisuras del paladar secundario.

GRUPO 4: recoge las fisuras poco frecuentes incluyendo:

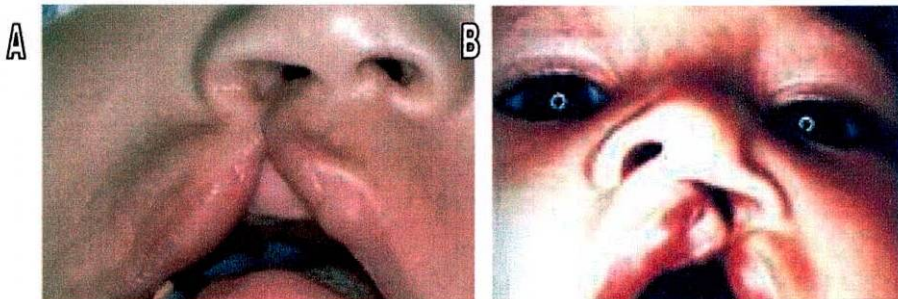
SUBGRUPO 1: las fisuras medias del labio superior con hipo placía del maxilar o sin ellas.

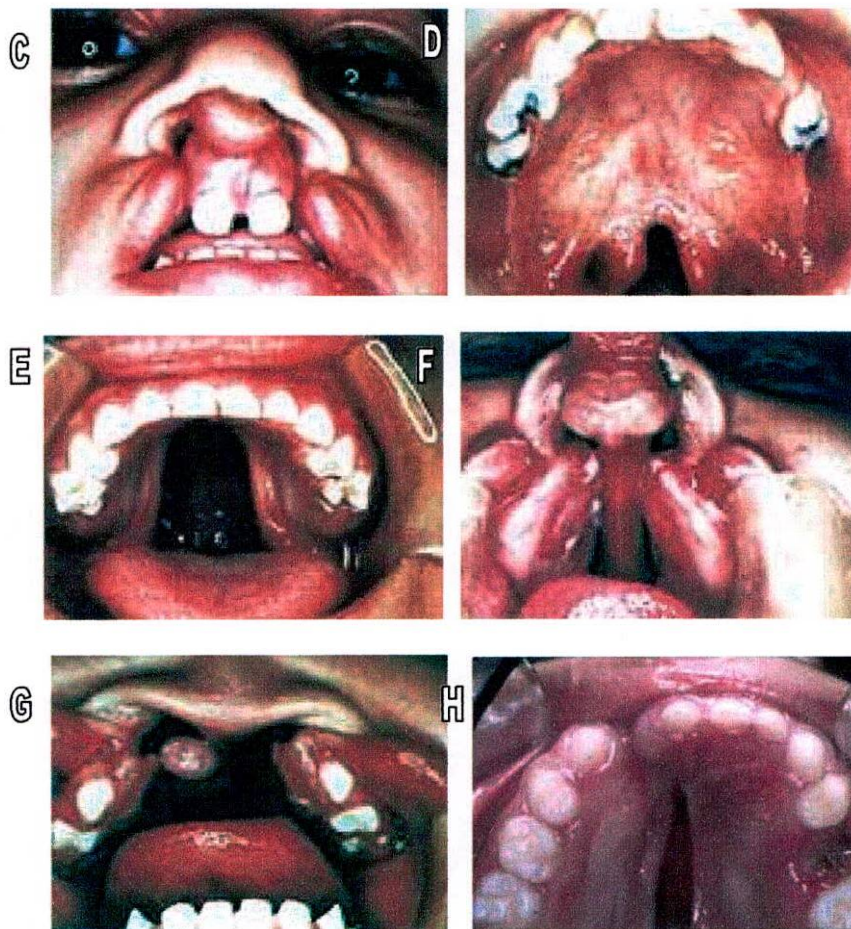
SUBGRUPO 2: están las fisuras oblicuas, es decir, las oroorbitarias.

SUBGRUPO 3: las fisuras transversales es decir, las oro auriculares.

SUBGRUPO 4: fisuras del labio inferior y nariz y otras muy poco frecuentes.

La clasificación de Kernahan y Stark consta de 12 grupos:





A. Fisura Labial, B Fisura Labio Alveolar, C Fisuras Labiales y alveolares laterales, D Fisura incompleta del paladar secundario, E Fisura completa del paladar, F Fisura labioalveolar con palatochisis, G Fisura Labioalveolopalatina bilateral, H Fisuras labiales y paladar blando.

HUIPP: Hendidura unilateral incompleta de paladar primario.

HUCPP: Hendidura unilateral completa de paladar primario.

HBIPP: Hendidura bilateral incompleta del paladar primario.

HBCPP: Hendidura bilateral completa de paladar primario.

HUIPS: Hendidura unilateral incompleta del paladar secundario.

HUCPS: Hendidura unilateral completa del paladar secundario.

HBIPS: Hendidura bilateral incompleta del paladar secundario.

HBCPS: Hendidura bilateral completa del paladar secundario.

HUIPP Y S: Hendidura unilateral incompleta del paladar primario y secundario.

HUCPP Y S: Hendidura unilateral completa de paladar primario y secundario.

HBIPP Y S: Hendidura bilateral incompleta de paladar primario y secundario.

HBCPP Y S: Hendidura bilateral completa de paladar primario y secundario.

(Smith 1999).

Las clasificación de las fisuras se hace de acuerdo a las estructuras comprometidas: labio, encía, paladar óseo, velo. Se define también si es unilateral completa (3/3), incompleta (2/3, 1/3) o micro forma (forma frustra o cicatrizal); igual definición aplica a las bilaterales, las cuales pueden ser simétricas (3/3 a ambos lados) o asimétricas (2/3-3/3). Las fisuras del paladar pueden ser completas incluyendo el alveolo, del paladar secundario (foramen incisivo anterior), del velo y submucosas del velo (sin unión muscular).

La clasificación de Kernahan (Fig.1) es la de uso más difundido en el mundo por su simplicidad de llenado y lectura. (Smith 1999).

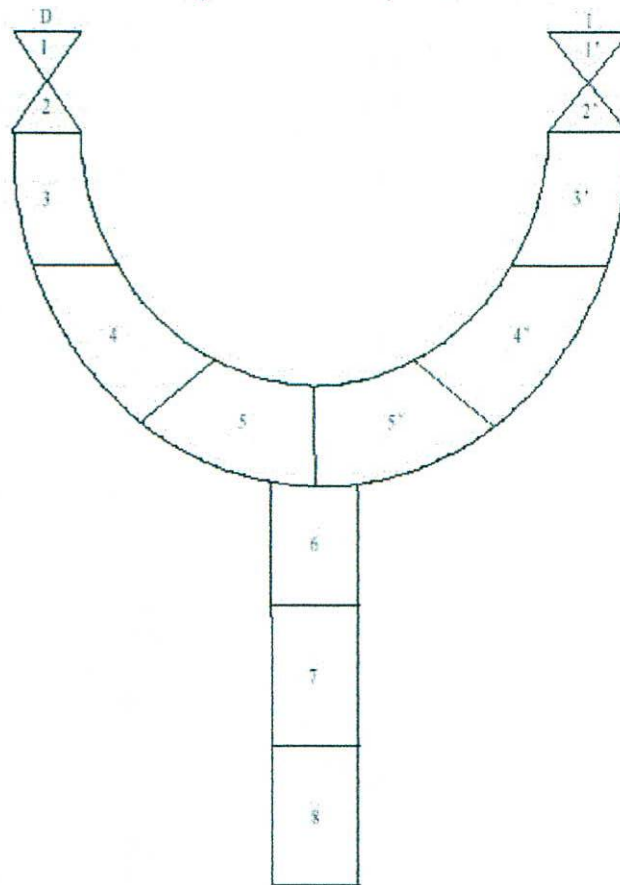


Figura No 1. Y de Kernahan D-Lado derecho, I:- Lado izquierdo, 1 y 1- Alas nasales 2 y 2- Pisos de fosas nasales
3 y 3- Labios 4 y 4- Alvéolos 5 y 5- Paladar óseo entre alvéolos y agujero palatino anterior. 6 y 7- Paladar óseo por detrás del agujero palatino. 8- Paladar blando.

Otra clasificación basada en los principios embriológicos es la de fisuras de labio, proceso alveolar y paladar.

GRUPO 1: Fisuras de paladar primario:

Labio derecho, labio izquierdo o ambos.

Proceso alveolar derecho, proceso alveolar izquierdo o ambos.

GRUPO 2: Fisuras de paladar primario o secundario.

Labio derecho, labio izquierdo o ambos

Proceso alveolar derecho, proceso alveolar izquierdo o ambos.

Paladar duro derecho, paladar duro izquierdo o ambos.

Paladar blando medial.

GRUPO 3: Fisuras del paladar secundario.

Paladar duro derecho, paladar duro izquierdo o ambos.

Paladar blando medial.

Según el CEI 10, el labio y paladar se clasifica de la siguiente forma:

- Q35 Fisura del paladar
- Q35.0 Fisura del paladar duro, bilateral
- Q35.1 Fisura del paladar duro, unilateral
- Q35.2 Fisura del paladar blando, bilateral
- Q35.3 Fisura del paladar blando, unilateral
- Q35.4 Fisura del paladar duro y del paladar blando, bilateral
- Q35.5 Fisura del paladar duro y del paladar blando, unilateral
- Q35.6 Fisura del paladar, línea media
- Q35.7 Fisura de la úvula
- Q35.8 Fisura del paladar bilateral, sin otra especificación
- Q35.9 Fisura del paladar unilateral, sin otra especificación
- Q36 Labio leporino
- Q36.0 Labio leporino, bilateral
- Q36.1 Labio leporino, línea media
- Q36.9 Labio leporino, unilateral
- Q37 Fisura del paladar con labio leporino

- Q37.0 Fisura del paladar duro con labio leporino, bilateral
- Q37.1 Fisura del paladar duro con labio leporino, unilateral
- Q37.2 Fisura del paladar blando con labio leporino, bilateral
- Q37.3 Fisura del paladar blando con labio leporino, unilateral
- Q37.4 Fisura del paladar duro y del paladar blando con labio leporino, bilateral
- Q37.5 Fisura del paladar duro y del paladar blando con labio leporino, unilateral
- Q37.8 Fisura del paladar con labio leporino bilateral, sin otra especificación
- Q37.9 Fisura del paladar con labio leporino unilateral, sin otra especificación . (www.OMS.com)

Síndromes asociados a labio y paladar hendido.

Un síndrome es el conjunto de signos y síntomas que caracterizan una enfermedad. Para que se denomine síndrome deben estar presente por lo menos 3 características de dicha enfermedad. Las hendiduras de los labios y el paladar son alteraciones congénitas frecuentes que a menudo producen deficiencias importantes de lenguaje, masticación y deglución. Con frecuencia, se presenta mayor incidencia de malformaciones congénitas en asociación, así como trastornos de lenguaje secundario o deficiencias auditivas. (Billkay 2000)

Los síndromes mas frecuentes relacionados con labio y paladar hendido son: Síndrome de Pierre Robin, Síndrome de Crouzon, Síndrome de Goldenhar, Síndrome de Treacher Collins, Síndrome de Apert, Síndrome de Down, Síndrome de Towns y Síndrome de Turner. Existen otros Síndromes menos

frecuentes, Síndrome de Hallerman Streiff, Síndrome de Moebius, Síndrome de Aegle Westsen, Síndrome de Kopell, Síndrome de E.E.C. entre otros. (Billkay 2000)

Es importante que el profesional de la salud, en su práctica diaria, sepa relacionar ciertas características de estos síndromes y diagnosticarlos para un posterior tratamiento del paciente, pues en la mayoría de los casos se presentan malformaciones dentales propias de cada síndrome. (Billkay 2000)

Síndrome de Pierre Robin

El síndrome de Pierre Robin corresponde a un grupo de anomalías caracterizado principalmente por la presencia de una mandíbula muy pequeña y una lengua que cae hacia atrás y hacia abajo. Este síndrome puede incluir un paladar alto arqueado o paladar hendido. (Bacher 2005). Se desconocen las causas específicas de este síndrome, pero podría ser parte de muchos síndromes genéticos. La mandíbula se desarrolla lentamente en los primeros meses de vida fetal, pero se normaliza después del primer año. La posición posterior de la lengua puede provocar episodios de ahogamiento, dificultades en la alimentación y dificultades respiratorias, en especial cuando la persona está dormida, ver foto No 1. (Bacher 2005).

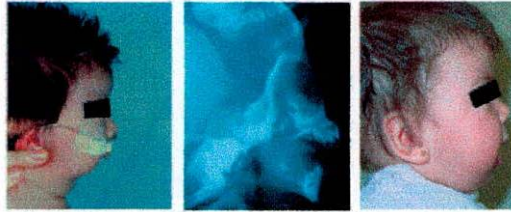


Foto No 2. Características clínicas y radiográficas del Síndrome de Pierre Robins.

Síndrome de Crouzon.

Enfermedad que asocia múltiples malformaciones entre las que destaca la craneosinostosis por cierre prematuro de algunas suturas del cráneo. Esto conlleva acortamiento del cráneo y abombamiento en su parte anterior. Suelen tener una forma de la cara muy característica consistente en exoftalmos (ojos hacia afuera) y alteraciones visuales, hipertelorismo (separación excesiva de los ojos), etc. En algunos casos asocia retraso mental, cefaleas y, a veces, convulsiones ver foto No 2. (Hoefkens 2004).



Foto No. 2. Características clínicas del Síndrome de Crouzon.

Síndrome De Goldenhar

O Displasia Oculoauriculovertebral es un cuadro poli formativo relacionado con defectos del primer y segundo arco branquial las características mas comunes de la enfermedad son quistes dermoides epivulvares, anomalías del pabellón auricular, conducto auditivo externo, y defectos en la columna vertebral. (13). (Ver foto No. 3). (Bisdas 2005).



Foto No 3. Características clínicas del síndrome de Goldenhar.

Síndrome de Treacher Collins

El Síndrome de Treacher Collins es una condición hereditaria que afecta principalmente las estructuras de la cabeza y la cara. Los individuos con este síndrome tienen un rostro con apariencia característica. (Horiuchi 2004).

Las características físicas usualmente incluyen: ojos inclinados hacia abajo; cortes en el párpado inferior; boca ancha, nariz prominente; mentón pequeño con un agudo ángulo de la mandíbula inferior; orejas mal desarrolladas,

malformadas y/o prominentes; y "patillas" (capas de cabello que se extienden en frente de las orejas). Generalmente asociado a esta enfermedad, se encuentra la pérdida de la audición, usualmente conductiva. También pueden presentarse problemas de respiración y dificultades en la alimentación. Otras características menos frecuentes incluyen: labio partido con o sin fisura del paladar; solamente fisura del paladar; defectos cardíacos; y estrabismo. Los niños y los adultos con Síndrome de T.Collins son individuos normales con anomalías físicas en la cara (ver foto No 4). (Hourichi 2004).



Foto 4. Características Clínicas Treacher Collins

Síndrome de Ellis-Van Creveld o Displasia condro-ectodérmica.

Se transmite de forma autosómica recesiva.

Se caracteriza por hipoplasia a menudo intenso, acortamiento de miembros más acentuado en segmentos distales, alopecia, alteraciones de dientes y uñas y pilipectilia.

Síndrome Townes-Brocks:

Es una enfermedad heredada de manera autosómica dominante con penetrancia completa y expresividad variable. Hay cuatro signos principales: 1) defectos anales, desde una simple anteversión a un ano imperforado con fístula rectovaginal; 2) malformación de los pabellones auriculares (protrusión preauricular, malformación del hélice, meato externo acústico estenótico); 3) anomalías de los dedos (pulgar trifalángico, pulgar bífido, hexadactilia); y 4) cualquier forma y grado de sordera. Se pueden asociar malformaciones de los pies, anomalías renales y cardíacas. Es difícil estimar su incidencia dado que frecuentemente se queda sin diagnosticar. Se han descrito aproximadamente unos cien casos en la literatura. La enfermedad puede presentar riesgos vitales sólo en los casos con anomalías cardíacas o renales severas. Las malformaciones anales severas pueden causar encopresis postoperatoria en algunos casos.

Los defectos radiales y auriculares pueden ser corregidos quirúrgicamente. La sordera debe ser tratada por un equipo multidisciplinario. El gen responsable es SALL1, localizado en el cromosoma 16 (16q12.1) y que codifica un factor de transcripción. (Malhotra 2004)

Síndrome de EEC:

Se caracteriza por ectrodactilia, displasia ectodérmica (piel delgada, seca y de escasa pigmentación, cabello y cejas ralas, ausencia de pestañas), paladar hendido y labio leporino. En algunos casos se observan anomalías en las manos y los pies, alteraciones del desarrollo ungueal, inflamación de los labios, dentición anormal, alteraciones oculares, estrabismo y anomalías del tracto urinario. (Mastsumoto 2004).

Síndrome de Moebius

El Síndrome de Moebius es extremadamente raro. Dos importantes nervios craneales, el 6 y 7, no están totalmente desarrollados, causando parálisis facial y falta de movimiento en los ojos. Estos nervios controlan tanto el parpadeo y movimiento lateral de los ojos, como las múltiples expresiones de la cara. (Shashikiran 2004).

1.5 OBJETIVOS:

1.5.1. Objetivo general

Determinar el perfil epidemiológico de los pacientes con labio y paladar hendido atendidos en la E.S.E de segundo nivel.

1.5.2 Objetivos específicos

Identificar características sociodemográficas (genero, edad, departamento, fecha de ingreso al programa).

Faltan 2 patología Síndrome asociado

Determinar la frecuencia de pacientes activos dentro del programas Describir las características epidemiológicas de los pacientes ingresados al programa de labio y paladar hendido de la E.S.E. de segundo nivel.

2. ASPECTOS METODOLOGICOS

2.1. TIPO DE ESTUDIO.

Descriptivo transversal

2.2. OBJETO DE ESTUDIO.

Base de datos de pacientes con Labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel.

2.3. POBLACION DE ESTUDIO.

Pacientes con labio y paladar hendido atendidos los últimos 20 años en una E.S.E. de segundo nivel registrados en una base de datos.

Criterio de inclusión:

Pacientes que presenten los datos completos.

Pacientes que presenten la patología o el síndrome asociado o ambas.

Criterio de exclusión:

Pacientes que no presenten los datos completos.

Pacientes que no presenten ni la patología ni el síndrome asociado.

Pacientes con labio y paladar hendido atendidos los últimos 20 años en una E.S.E. de segundo nivel registrados en una base de datos.

2.4. TABLA DE VARIABLES

VARIABLE	Definición	Operacionalización	Relación variable	Instrumento de recolección
GENERO	Categoría de clasificación de los seres vivos; concretamente emparentados en estructura. En clasificación del género se determina el sexo de los seres vivos.	1 Masculino 2 Femenino	Cualitativo	Base de datos de niños con labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel.
FECHA DE NACIMIENTO O EDAD	Medida de duración de la vida, lapso de tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el instante o período que se estima de la existencia de una persona		Cuantitativo	Base de datos de niños con labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel.
MUNICIPIO	Conjunto de habitantes de un territorio		Cualitativo	Base de datos de niños con labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel.
PATOLOGIA	Ciencia que estudia el análisis de los tejidos y fluidos corporales para diagnosticar, enfermedades y valorar su evolución.	<p>DIAGNOSTICO</p> <p>Ausencia de diagnostico</p> <p>1PATOLOGIA DE LABIO HENDIDO</p> <p>CODIGO PATOLOGIA</p> <p>1Labio hendido unilateral con proceso alveolar</p> <p>2Labio Hendido Bilateral con proceso alveolar</p> <p>3Labio hendido unilateral</p> <p>4Labio Hendido Bilateral</p> <p>2. PALADAR</p> <p>CODIGO PATOLOGIA</p> <p>5Paladar hendido duro unilateral</p> <p>6Paladar Hendido blando unilateral</p> <p>7Paladar Hendido duro bilateral</p> <p>8Paladar Hendido duro unilateral con proceso alveolar</p> <p>9Paladar Hendido completo bilateral</p> <p>3. LABIO Y PALADAR</p> <p>CODIGO PATOLOGIA</p> <p>10Labio y Paladar Duro Hendido unilateral</p>		

		11Labio y Paladar Blando y Duro unilateral		
		12Labio y Paladar duro hendido bilateral		
		13Labio y Paladar duro y blando bilateral		
		14Labio y Paladar blando unilateral		
		4. SECUELAS		
		CODIGO PATOLOGIA		
		15Secuelas de Labio hendido unilateral		
		16Secuelas de Labio hendido bilateral		
		17Secuelas de paladar duro unilateral		
		18Secuelas de paladar blando unilateral		
		19Secuelas de Paladar duro y blando unilateral		
		20Secuelas de Paladar duro hendido bilateral		
		21Secuelas de labio y paladar duro hendido unilateral		
		22Secuelas de labio y paladar duro hendido bilateral		
		23Secuelas de Labio y Paladar completo Unilateral		
		24Secuelas de labio y paladar completo bilateral		
		5. HENDIDURA SUBMICOSA CON UVULA BIFIDA		
		CODIGO PATOLOGIA		
		25Hendidura Submicosa con uvula bifida		
		6. SIN ESPECIFICAR		
		26Hendidura unilateral		
		27Hendidura unilateral con procesos alveolar		
		28Hendidura bilateral		
		29Hendidura bilateral con proceso alveolar		
		30Labio Hitonico		
		31Labio y paladar fisurado		
		32Secuela de labio y paladar fisurado		
		33Microsomia unilateral		
		34Microsomia Bilateral		
		35Seudoanquilosis de ATM unilateral		
		36Seudoanquilosis de ATM bilateral		
		37Hendidura de linea media		
		38Hipoplasia Condilar con rama bilateral mandibular		
		39Queilorofia		

SINDROME ASOCIADO	Conjunto de síntomas característicos de una enfermedad	CODIGO	SINDROME 1 Ausencia 2 Síndrome De Pierre Robin 3 Síndrome de Goldeshar 4 Síndrome de Treacher Collins 5 Síndrome de Crouzon 6 OTROS SINDROMES	Cualitativo	Base de datos de niños con labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel.
ESTADO DENTRO DEL PROGRAMA	Espacio o tiempo que toca a una persona por jurisdicción o propiedad	1. 2.	Activo No Activo	Cualitativo	Base de datos de niños con labio y paladar hendido atendidos en una E.S.E de segundo nivel.

2.5. INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Codigo	Gen	Ed	Año	Ingreso	DEP TO	ESTAD O EN EL g	Agrupación	Día	SINDR OME	MUNIC IPIO	NACIONAL	DIAGNOS TICO	INGRES OS
1135	2	0.0	1995	7	2	1	1	1	15-Jun-95	4	07-Jun-95		
1109	2	0.0	1990	7	2	3	1	1	04-Ene-90	10	04-Ene-90		
767	2	0.0	1990	7	1	3	1	1	17-Jul-90	10	07-Ago-90		
982	2	0.0	1991	7	1	6	1	1	06-Mar-91	26	06-Mar-91		

2.6 PROCEDIMIENTO

La investigación se realizará en cuatro diferentes etapas metodológicas; en la primera etapa se realizará una búsqueda de información sobre los conceptos generales de labio y paladar hendido (tales como: definición, etiología, clasificación, epidemiología, síndromes asociados, etc); dicha exploración involucrará la consulta de fuentes bibliográficas (libros, revistas especializadas,

documentos institucionales) e Internet; la información obtenida se seleccionará, clasificará y reseñará, escogiendo aquella estrictamente pertinente para la investigación; a partir de la información seleccionada, en una segunda etapa se obtendrá una descripción de los aspectos mencionados de labio y paladar hendido, con base a esto se profundizará el marco teórico para el informe final; en la tercera etapa se creará y se organizará la base de datos realizando así un análisis estadístico para llegar a unos resultados que nos permitan llegar a una discusión y a conclusiones; en la cuarta y última etapa se realizará la descripción, análisis y discusión de los hallazgos encontrados, se elaborará el informe final de la investigación y el artículo científico correspondiente; durante cada una de las etapas se irá elaborando informes periódicos de los resultados obtenidos.

2.7. ANALISIS ESTADÍSTICO

2.7.1. Resultados:

Se analizó una base de datos de 1.149 pacientes con labio y paladar hendido correspondiente a pacientes atendidos entre el 16 de noviembre del 1981 hasta el 5 de febrero del 2004 en una E.S.E. de segundo nivel. 56.6%(650) correspondían al género masculino y 43.4%(499) al género femenino.

La edad varío desde el nacimiento hasta los 20 años, con una media de 2.7 (IC:

(2.48,

2.9),

Grafico

No

1.)

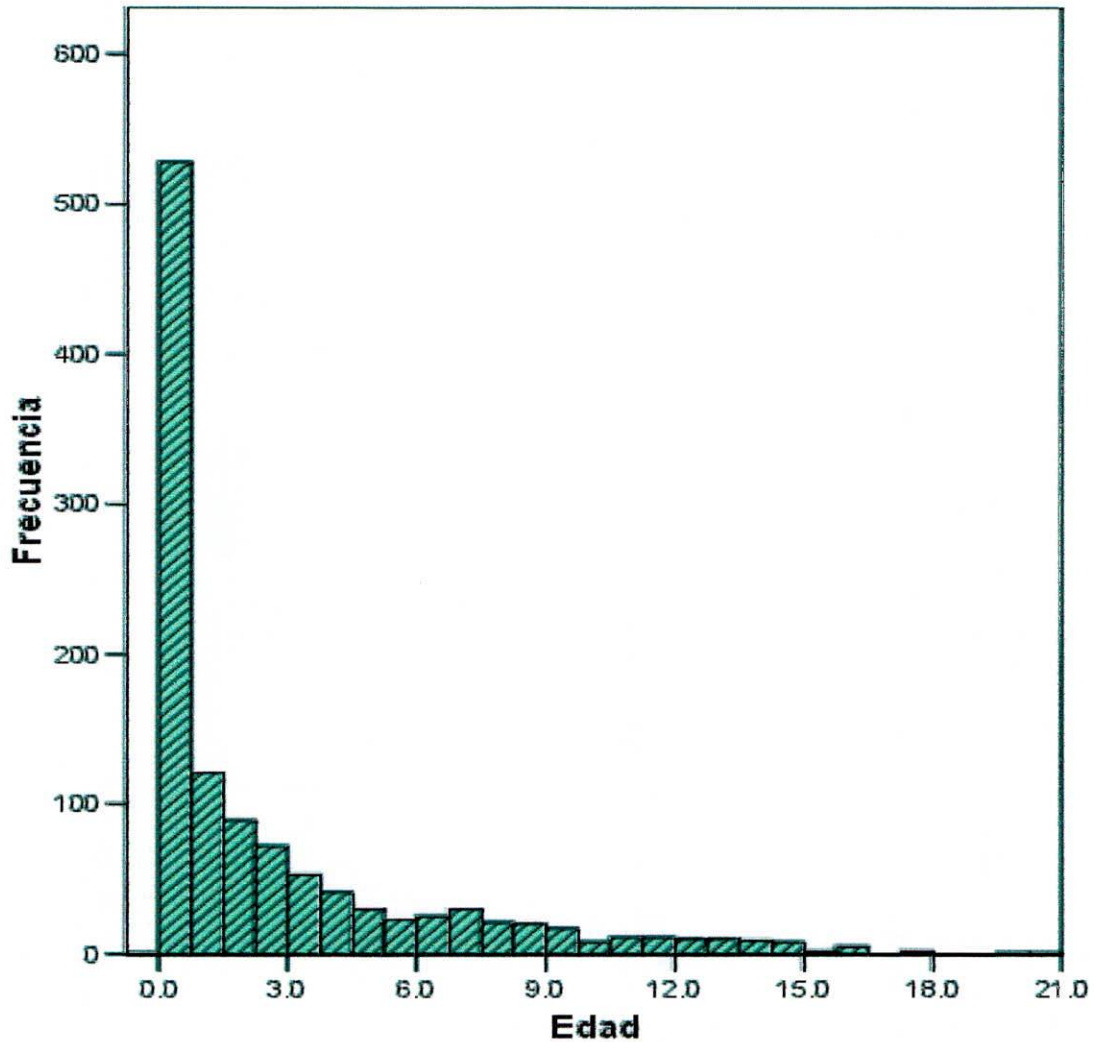


Grafico No 1. Histograma de la edad en años.

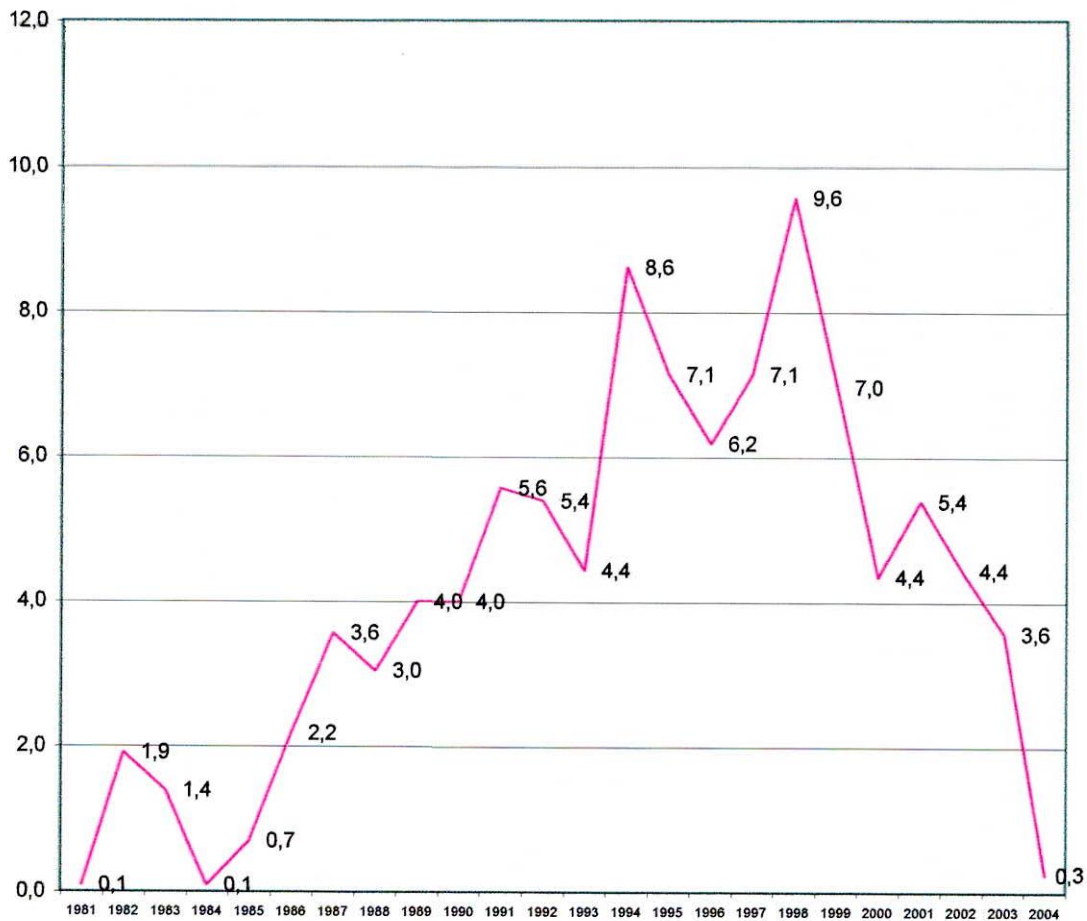
92.8%(1.066) correspondían al departamento de Cundinamarca, 3%(35) a Boyaca, 1% (12) Tolima, 0.7%(8) Meta (Tabla No 1).

Tabla No 1. Distribución Porcentual según el Departamento

Departamento	No	%
Cundinamarca	1066	92,8
Boyaca	35	3,0
Tolima	12	1,0
Meta	8	0,7
Huila	7	0,6
Antioquia	4	0,3
San Andres y Providencia	3	0,3
Valle	3	0,3
Caqueta	2	0,2
Magdalena	2	0,2
Nariño	2	0,2
Amazonas	1	0,1
Casanare	1	0,1
Cesar	1	0,1
Norte de Santander	1	0,1
Santander	1	0,1

La mayor cantidad de ingresos se presento en el año 1998 con un 9.6%(110), seguido por 1994 con un 8.6% (99) (Grafico No 3.)

Grafico No 3. Distribución Porcentual según el año



50.2%(577) de los pacientes que ingresaron al programa se encontraban inactivos a la fecha del cierre de la base de datos, mientras que 49.8%(572) estaban activos.

70.6%(811) de los pacientes presentaron labio y paladar hendido, 14.9%(171) paladar hendido, 3.1%(36) labio hendido, 2.9%(33) secuelas y 0.2%(2) hendidura submucosa con uvula bifida; a 5.7%(65) de los pacientes no se les especifico el diagnóstico de acuerdo a la clasificación de la OMS y 2.7%(31) no registraron la información.

De los 1.118 pacientes que presentaban registro del diagnostico, 94.2%(1.053) estaban clasificados según los criterios de la OMS (Grafico No 4, Tabla No 2) y el restante 5.8%(65) no (Grafico No 5, Tabla No 3).

Grafico No 4. Distribución Porcentual de los diagnósticos según la clasificación de la OMS.

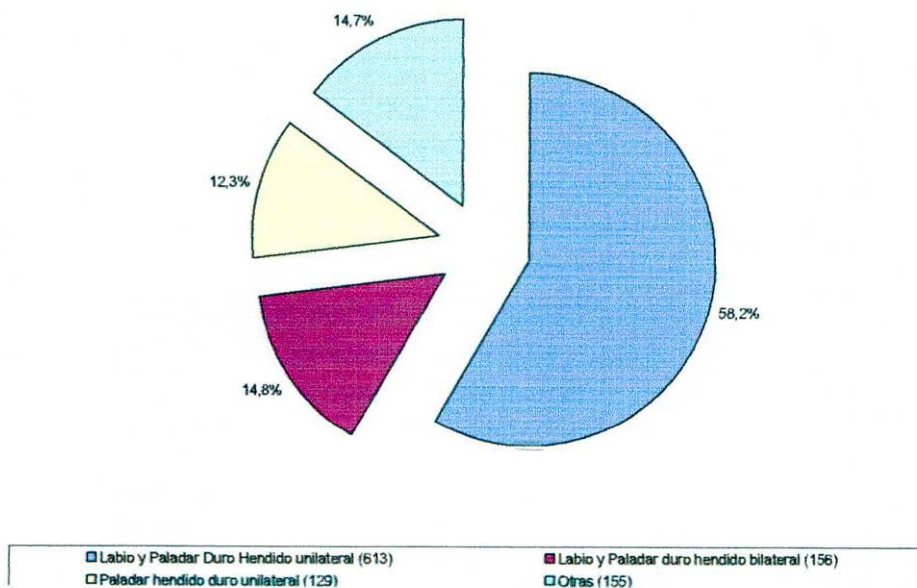


Tabla No 2. Distribución de los Otros Diagnósticos según la clasificación de la OMS

Diagnóstico	No	%
Paladar Hendido blando unilateral	30	2,8%
Labio y Paladar Blando y Duro unilateral	25	2,4%
Labio y Paladar duro y blando bilateral	16	1,5%
Labio Hendido Bilateral	15	1,4%
Labio hendido unilateral	11	1,0%
Labio hendido unilateral con proceso alveolar	9	0,9%
Secuelas de paladar duro unilateral	9	0,9%
Secuelas de labio y paladar duro hendido bilateral	9	0,9%
Secuelas de labio y paladar duro hendido unilateral	7	0,7%
Paladar Hendido completo bilateral	6	0,6%
Secuelas de Labio hendido unilateral	4	0,4%
Paladar Hendido duro bilateral	3	0,3%
Paladar Hendido duro unilateral con proceso alveolar	3	0,3%
Labio Hendido Bilateral con proceso alveolar	2	0,2%
Secuelas de Paladar duro y blando unilateral	2	0,2%
Hendidura Submucosa con uvula bifida	2	0,2%
Secuelas de Labio y Paladar completo Unilateral	1	0,1%
Secuelas de labio y paladar completo bilateral	1	0,1%
TOTAL	155	14,7%

Grafico No 5. Distribución Porcentual de los diagnósticos que no se establecen según la clasificación de la OMS

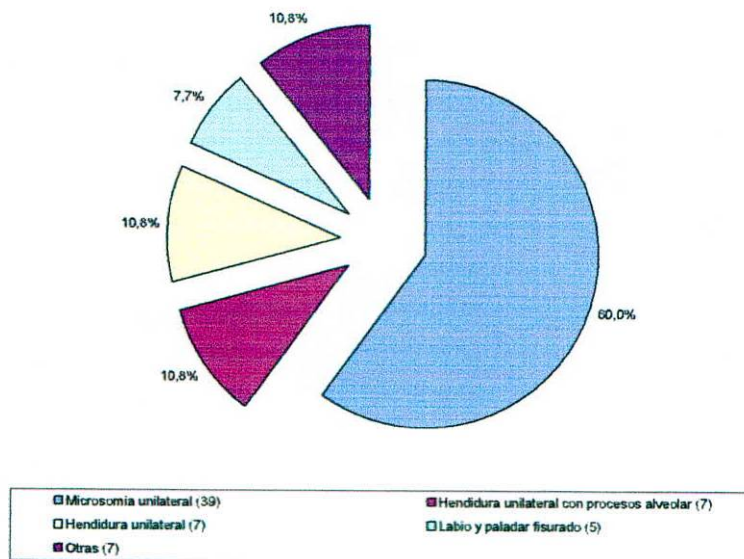


Tabla No 3. Distribución de los Otros Diagnósticos que no se establecen según la clasificación de la OMS

Diagnóstico	No	%
Queilorrofia	2	3,1%
Secuela de labio y paladar fisurado	1	1,5%
Microsomía Bilateral	1	1,5%
Seudoanquilosis de ATM unilateral	1	1,5%
Hendidura de linea media	1	1,5%

Hipoplasia Condilar con rama bilateral mandibular	1	1,5%
TOTAL	7	10,8%

95%(1.091) de los pacientes registrados no tenían síndromes, mientras que 5%(58) si presentaba, distribuidos de la siguiente forma:

- 34.5% (20) registraron Síndrome de Pierre Robin
- 12.1% (7) presentaron Síndrome de Goldenhar
- 10.3% (6) registraron Síndrome de Crouzon
- 6.9% (4) presentaron Síndrome de Treacher Collins
- 36.2% (21) registraron Otros síndromes.

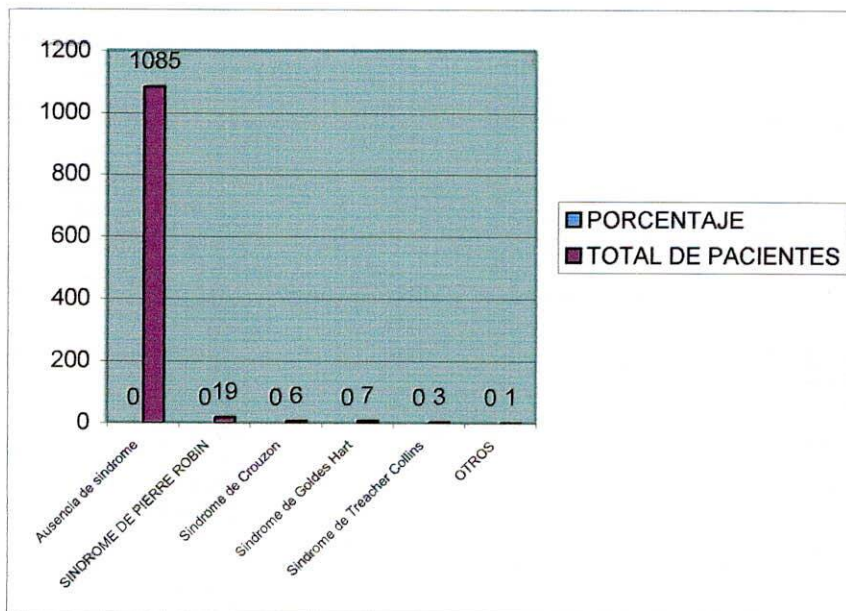
Al analizar la clasificación de las patologías según la clasificación de la OMS, de acuerdo a los síndromes, se encontró que 32 pacientes registraban simultáneamente los dos tipos de información, donde 84.2% (16) de los pacientes que presentaron el síndrome de Pierre Robin tenían Paladar hendido duro unilateral, 66.7%(2) de los que presentaron el síndrome de Goldenhar tenían el Labio y Paladar Duro Hendido unilateral, el único caso presentado de Síndrome de Crouzon reportó Paladar hendido duro unilateral y 42.8%(3) de Otros Síndromes correspondían también a Paladar hendido duro unilateral (Tabla No 4)

Tabla No 4. Distribución porcentual de los síndromes según el diagnóstico clasificación OMS.

SINDROME	S. Pierre Robin	S.Goldes Hart	S.Treacher Collins	S.Crouzon	Otros Síndromes	Total según diagnóstico
Labio Hendido Bilateral	5.3% (1)					1
Paladar hendido duro unilateral	84.2% (16)			100% (1)	42.8% (3)	20
Paladar Hendido blando unilateral	5.3% (1)		50% (1)			2
Labio y Paladar Duro Hendido unilateral	5.3% (1)	66.7% (2)	50% (1)		28.6% (2)	6
Labio y Paladar duro hendido bilateral		33.3% (1)			14.3% (1)	2
Hendidura Submucosa con uvula bifida					14.3% (1)	1
Total según síndrome	19	3	2	1	7	32

En el análisis porcentual de síndromes podemos encontrar que el 94.42%(1085) de los pacientes no presentan síndrome asociados a labio y/o paladar hendido. El

que mas se presento fue el síndrome Pierre Robin con un 1.65% (19), seguidos por el Síndrome de Crouzon con un 0.6% (7), Síndrome de Treacher Collins con un 0.2% (3) El resto de los síndromes asociados presentaron un porcentaje poco relevante de 0.08%.



2.7.2. DISCUSIÓN

En las fisuras craneofaciales se encuentra las fisuras nasopalatinas y las fisuras palatinas aisladas. Realizando un análisis de la totalidad de labio y/o paladar hendido encontradas en los pacientes atendidos en el programa manejado por la E.S.E. de segundo nivel se puede deducir que, la patología presentó mayor

incidencia en el género masculino de (56.6%) con una menor variación frente al género femenino (43.4%).

En cuanto a la distribución general de la patología a nivel Nacional podemos afirmar que en el Departamento de Cundinamarca se encontró mayor incidencia (92,8%), seguidos por los Departamentos de Boyacá (3.0%) y Tolima (1.0%) ; en los demás Departamentos de Colombia no hubo una incidencia marcada de la patología.

El síndrome asociado no es un factor relevante ya que no siempre se encuentra relacionado con el labio y/o paladar hendido pero se encontró un bajo índice del síndrome de Pierre Robin unido a la patología.

De acuerdo con el análisis estadístico se pudo apreciar que el Labio y Paladar Hendido se presentó en un 71%, seguido de Paladar Hendido en un 14.9% y Hendiduras y Labio Hendido en un 4.4%, también podemos hallar que las microsomias asociadas a esta patología se presentó en un 3.4% y las posibles secuelas que el estas pueden dejar se presentó en un 2.9%, las demás alteraciones nombradas no tuvieron relevancia.

La mayor cantidad de ingresos al programa se presentó en el año de 1998 en un 9.6%, seguido por 1994 con un 8.6%. el 50.2% de los pacientes que ingresaron a este programa no siguieron el tratamiento o se encuentra inactivos a la fecha del cierre de la base de datos, mientras que un 49.8% estaban activos dentro del programa.

Conclusiones

Después de la realización de todos los procesos que involucra este trabajo de investigación, durante el 16 de noviembre de 1981 hasta el 05 de febrero de 2004 se realizó un programa con 1149 pacientes que presentaban Hendidura , Labio y/o Paladar Hendido que podían o no estar asociados aun síndrome, en una E.S.E. de segundo nivel de Bogotá. Este estudio permite concluir que:

- En esta población podemos afirmar que la diferencia entre género masculino y género femenino no fue muy marcada aunque se presentó un pequeño incremento de estas patologías en el género masculino.
- Se pudo observar que la mayoría de los pacientes que presentaron esta patología pertenecían al Departamento de Cundinamarca, no obstante cabe destacar que el programa fue realizado en la capital de este Departamento.

- La patología que más se presentó fue la de Labio y Paladar Hendido, seguida por Hendidura Palatina, y por último Hendiduras y Labio Hendido, acompañados de secuelas de esta patología y microsomias.
- El síndrome asociado que mas se presento fue el síndrome de Pierre Robin aunque los síndromes asociados no son una característica típica del labio y/o paladar hendido.
- Podemos encontrar que dentro de este programa un poco menos de la mitad de los pacientes que ingresaron se encuentran activos dentro de este, mientras el otro porcentaje se encuentra inactivo dentro del programa.
- Todavía la OMS utiliza términos retrógrados para referirse al labio y/o paladar hendido, tales como el labio leporino seria aconsejable que ellos actualizaran su clasificación.

BIBLIOGRAFÍA

BACHER E, Anomalies of the ear in the Pierre Robin Triad . Ann Otol Rhinol Laryngol 2005 Aug; 114 (8): 605-13.

BILKAY, Microphthalmia with linear skin deficiency syndrome accompanied by cleft lip and palate, United-States, p. 78,2000.

BISDAS S, Inner ear abnormalities in patients with Goldenhar syndrome, Otol neurotol 2005 May 23(3): 398-404.

BRENNAN P. A, et al, Cleft Palate Craneofacial Journal, vol. 38 #1 pag. 44-48, January 2001.

CAHUANA A. Oral manifestation in Ellis- Van Creuld, Syndrome : Report of five cases ., Pediatr Dent. 2004 May-Jun; 26(3) 277-82.

CASTRO G, Distracción osteogénica en pacientes con hendidura palatina, pag. 2841. Abril 2001.

COBO, Labio y Paladar fisurado: Aspectos generales que se deben conocer en la atención primaria de salud. Instituto Cubano de Medicina General Integrada. Cuba pag. 89-99, 2001.

DABED C., CAUVI D., Encuesta a odontólogos generales y odontopediatras en relación a sus conocimientos sobre los niños con labio y paladar hendido y/o fisura velo palatina. Revista facultad de odontología Universidad de Chile (Magazín en línea) 1996. Jul- Dic (Fecha de acceso 2002 nov. 14); 14(2) 5 paginas disponibles en :URL: www.odontologia.uchile.cl/revistaFO/v14n2/

DOLOVICH. L, ADDLIS. A, VARLLANCO.J,. Uso de Benzodicepinas durante el embarazo y malformaciones importantes o hendiduras orales, meta-análisis de cohorte, casos y controles de estudios, pag 203-207, Alemania, 2000.

GRANGER, B. WONG. Plastic and reconstructive surgery, pag 385-390, Agosto del 2002.

HOEFKENS MF, Crouzon syndrome, phenotypic signs and symptoms of the postratally expressed subtype, J Craneofac Surg. 2004 Mar, 15 (2): 233-40; discussion 241-2.

HORIUCHI K, Treacher Collins Syndrome with Craneosinostosis, choanal atresia and esophageal regurgitation caused by a novel nonsense mutation in TCUF1., Am J Med Genet A 2004 Jul 15; 128(2): 173-175

HOWARD M, et al, Cleft Palate Craniofacial Journal, vol 39 #2 pag 174- 177, March 2002.

JOHNSON N, et al, Cleft Palate - Craniofacial Journal, vol 37 #1 pag 12- 16, January 2000.

JONATHAN R, et al, Cleft Palate Craniofacial Journal, vol 38 #1 pag 20- 23, January 2001.

JOSE ALBERTO DE SOUZA FREITAS, et al, Congenital Malformations of Lip and Palate, pag 1-6. 2002.

ISAZA C.,
MARTINA D., ESTUPIÑÁN J., STARCK C., REY H., Prevalencia de Malformaciones congénitas Dagnosticadas en las Primeras 24 Horas de Vida. Colombia Medica 1989 Oct-Dic; 20(4): 156-159.

KOZALJ V. et al, Cleft Palate - Craniofacial Journal, vol 37 #1 pag 26-32, January 2000.

LEKKA C, et al, Cleft Palate Craniofacial Journal, vol 37 #1 pag 17-20, January 2000.

LOFFREDO L.C.M. et al, Cleft Palate Craniofacial Journal, vol 38 #1 pag 76-83, January 2001.

LORENTE C, CORDIER. S, GOUJARD. J, AYME. S, BRANCH. F, JONES. R, DE WALLE. H. uso del tabaco y alcohol durante el embarazo, según riesgo y grado de exposición a sufrir malformaciones congénitas y hendiduras orales, Pág. 55 – 60, 2001

MALHJOTRA AK. Townes-Brocks Syndrome : Indian Pediatr : 2004Jul ; 41(7) : 743.

MARILYN C, et al , The genetics of Cleft lip and Palate: information for families, pag 3-8, 2000.

MARILYN C., et al, Cleft Palate – Craniofacial Journal, March 2002.

MARTHA S, et al, Cleft Palate Craniofacial Journal, vol 39 #2 pag 178-179, March 2002.

MASTSUMOTO Y. Increased tear evaporation in a patient with ectodactily-ectodermal Dysplasia- cleftting syndrome; Jpn J Ophthalmol. 2004. Jul – Aug; 48(4): 372 – 5.

MEDEIROS A.S, et al , Cleft Palate Journal, vol 37 #3 pag 271-273, May 2000.

MINERBINE G. Hallerman-Streiff-Francois Syndrome; Arch Stomatol (Napol) 1990 Apr-Jun; 31(2): 317- 321.

MISHIMA K., et al, Cleft Palate – Craniofacial Journal, January 2002.

MITCHEL L, et al, Cleft Palate Craniofacial Journal, vol 39 #1 pag 93-98 January 2002.

NAVARRETE C, Genética clínica, Editorial Interamericana McGraw – Hill pag 313-314-345-346, 2002.

Nazer J, Hubner ME. Catalan J, Cifuentes L. Incedence of cleft lip and palate in the University of Chile Maternity Hospital and in Chilean maternities participating in the Latin American Collaborative study of congenital malformations (ECLAMC). Rev Med Chil.2001 Mar; 129(3):285-93.

PRE SCOTT, Evaluación relacionada a los genes en el desarrollo craneofacial, pag 111 – 115, Londres, 2002.

RONALD P, et al, Cleft Palate – Craneofacial Journal, vol 39 #2 pag 164 – 168, March 2002.

ROSE, E, STAATS, R., THISSEN, U., OTTEN, J., SCHMELZEISEN, R., JONAS, I., Alteraciones y desórdenes respiratorios al dormir y hablar en pacientes con paladar hendido después de una palatoplastia, Freiburg, Alemania, Julio, 2001.

SECRETARIA DE SALUD, Departamento de Cundinamarca, Enero del 2001.

SHASHIKIRAN ND; Moebius Syndrome: A case report; J Indian Soc Pedod prev dent 2004 Sep; 22(3) 96 – 9.

SMITH AW ; A modification on the Kernahan “Y” classification in cleft lip and palate deformities; Plast Reconstr Surg 1999 Nov, 102 (6): 1842-7

STOLL, Associated malformation in cases with oral clefts, Universidad Javeriana, Medline, Francia, 2000.

STOLL C. et al, Cleft Palate – Craniofacial Journal, vol 37 #1 pag 41 – 47, January 2000.

SUAZO JL., Estudio de asociación entre un microsatélite del Gen EDN 1, ubicado en el cromosoma 6, y la fisura labio palatina no sindrómica en una población Chilena (Tesis) Santiago de Chile: Univ de Chile; 1999.

WYSZNSKI D, Duffy D, Beaty T. Maternal cigarette Smoking and oral Cleft: Meta Analisis Cleft Palate- Craneofacial Journal 1997 May; 34(3): 206-209.

WILLIAMS A, et al, Cleft Palate - Craniofacial Journal, vol 38 #1 pag 24 – 29 January 2000.

YACUBIAN – FERNANDES A. Apert Syndrome analysis of associated brain malformation and conformational changes dertermined by sugical treatment; J Neuroradiol. 2004 Mar 31(2). 116-22.

YOUNG J, Riorda, et al, Cleft Palate – Craniofacial Journal, vol 38 #1 pag. 55 – 57, January 2001.

Ministerio de Salud, III studio nacional de Salud bucal – ENSABIII II studio nacional de factores de riesgo de enfermedades crónicas –ENFRECI. Año 1998 tomo VII pag. 125.

www.oms.com

www.sonrisa.org.ve