

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Fisura Labiopalatina

Dra. Paulina Ortega Caballero

Programa de Formación en Obstetricia y Ginecología,
Universidad de Chile

Agosto 2020

Introducción



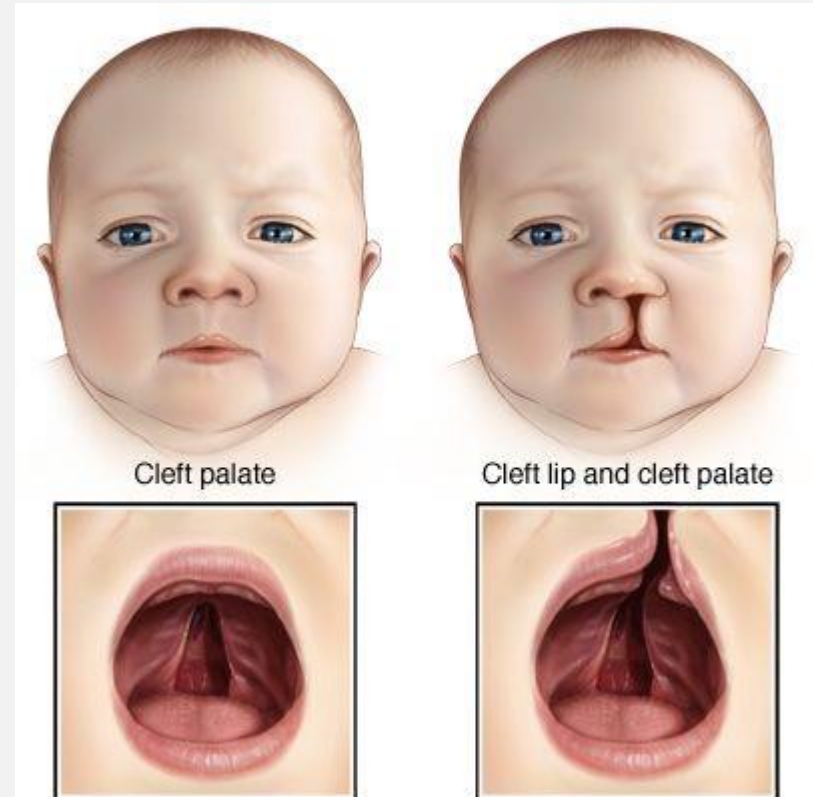
Fisura del labio superior y/o del paladar

Labio leporino = labio de liebre

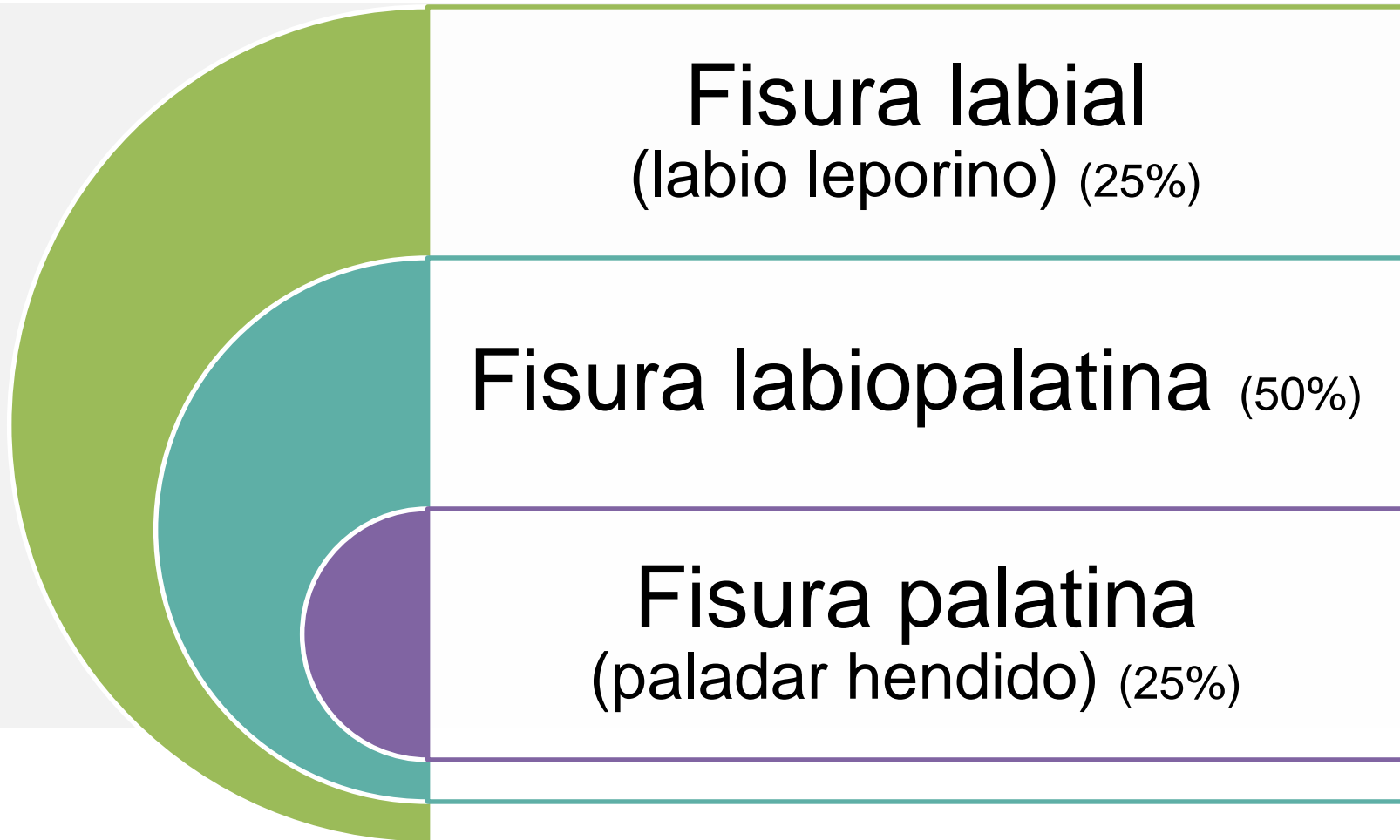
Introducción



- Componente anatómico:
 - Labio
 - Nariz
 - Cresta alveolar
 - Paladar secundario (duro y blando)



Clasificación



Clasificación

Paramediana

Unilateral (64%)

Bilateral (34%)



Unilateral cleft lip



Bilateral cleft lip

© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH, ALL RIGHTS RESERVED.

Parcial (sólo labio)
Completa (hasta fosa nasal)

Mediana

Epidemiología



- Malformación craneofacial más común del recién nacido.
- Ocurre un defecto embriológico en la fusión de los procesos faciales.
- Su prevalencia varía según el país.
 - Fisura de labio: Latinoamérica y Asia.
 - Fisura de paladar: Canadá y Norte de Europa.

Epidemiología



- 1 de cada 700 RN.
 - ECLAMC 2001-2010:
 - Fisura de labio: 1,4 x 1.000 RN.
 - Fisura de paladar: 0,7 x 1.000 RN.
- Proporción hombres / mujeres:
 - 2:1 labial con/sin paladar.
 - 1:2 palatina.

- *Guía Clínica AUGÉ: Fisura Labiopalatina, 2015. MINSAL.*
- *Society for Maternal-Fetal Medicine, Benacerraf B, Bromley B, Jelin A. Paramedian Orofacial Cleft. SMFM Fetal Anomalies Consult Series #1. Am J Obstet Gynecol 2019.*
- *Louise Wilkins-Haug. Etiología, diagnóstico prenatal, manejo obstétrico y recurrencia de labio leporino y / o paladar hendido. UpToDate 2020.*

Epidemiología



- Más frecuente a izquierda.
- Compromiso del paladar en fisura labial:
 - 85% si bilateral
 - 70% si unilateral

- *.Society for Maternal-Fetal Medicine, Benacerraf B, Bromley B, Jelin A. Paramedian Orofacial Cleft. SMFM Fetal Anomalies Consult Series #1. Am J Obstet Gynecol 2019.*
- *Louise Wilkins-Haug. Etiología, diagnóstico prenatal, manejo obstétrico y recurrencia de labio leporino y / o paladar hendido. UpToDate 2020.*

Embriología de la Cara



- A finales de 4ta semana aparecen las Prominencias faciales (5):
 - Conformados por mesénquima de la cresta neural.
 - A partir del 1er arco faríngeo.

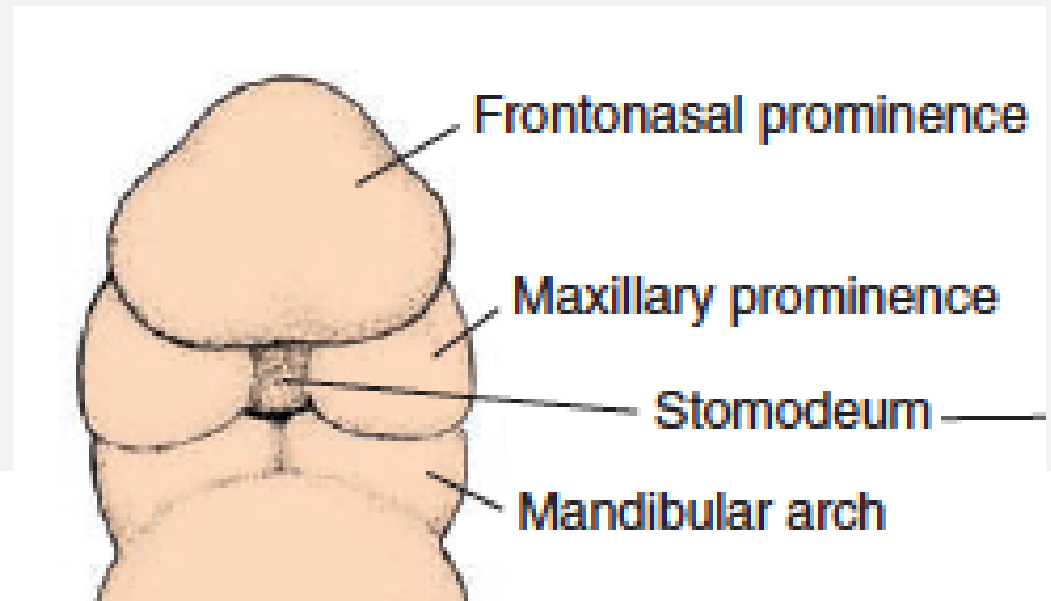
1 Frontonasal

+

2 Maxilares

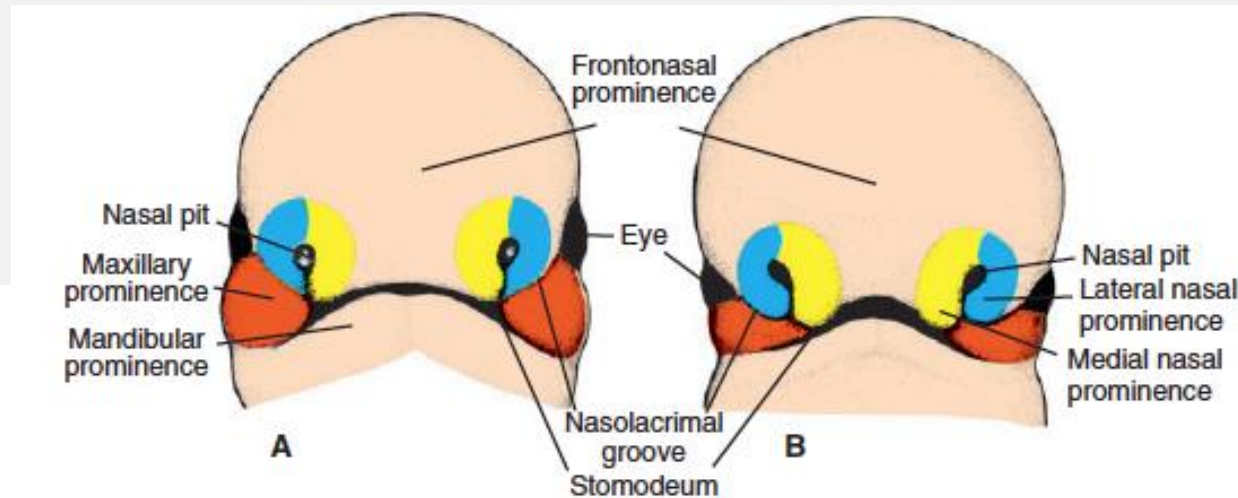
+

2 Mandibulares



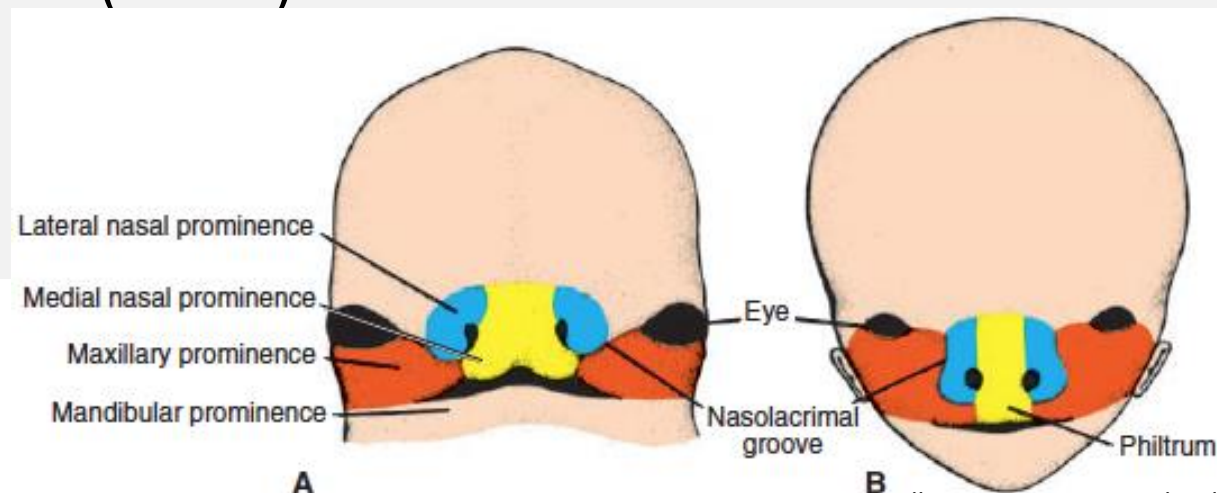
Embriología de la Cara

- A ambos lados de la Prominencia frontonasal surgen engrosamientos del ectodermo → Placodas nasales u olfatorias.
- A la 5ta semana, se invaginan → Fosas nasales y Prominencias nasales (laterales y mediales).



Embriología de la Cara

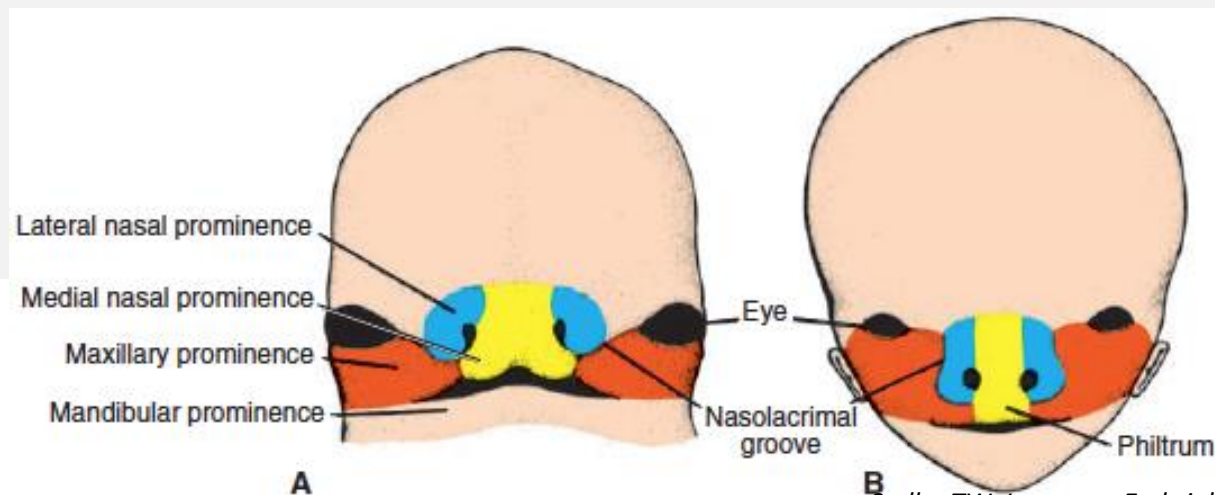
- A la 6ta semana, los Procesos maxilares crecen en dirección medial y empujan a las Prominencias nasales mediales → fusión en la línea media.
- Entre la 7ma - 8va semana, se fusionan las 2 Prominencias nasales mediales + 2 Prominencias maxilares → **Labio Superior.** (día 35)



Embriología de la Cara

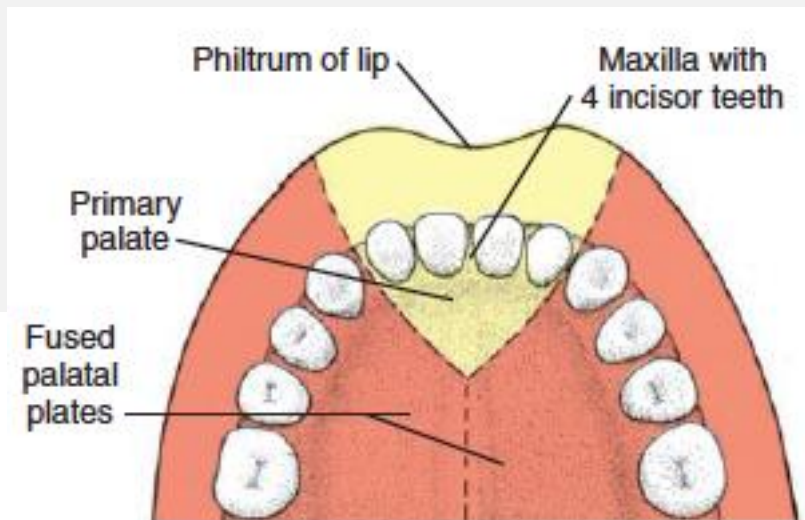
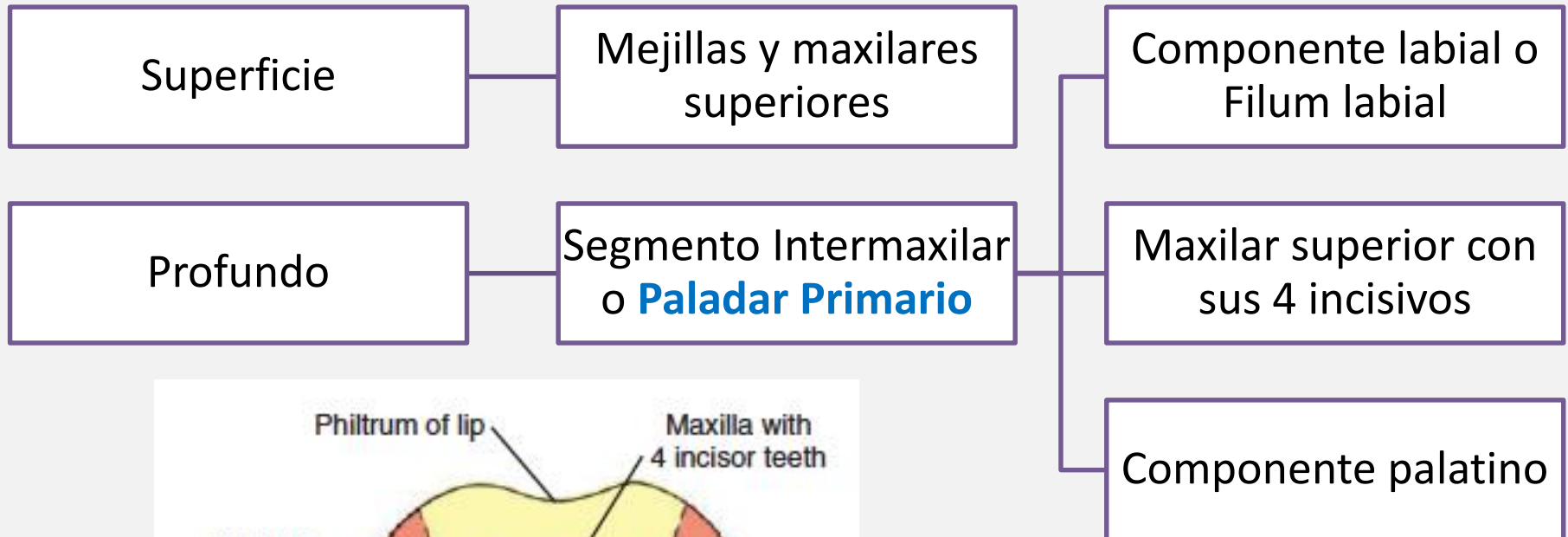


- Se fusionan las Prominencias mandibulares → Labio inferior y mandíbula.
- Se fusionan los Procesos nasales laterales y maxilares → Cierre del Surco nasolagrimal.



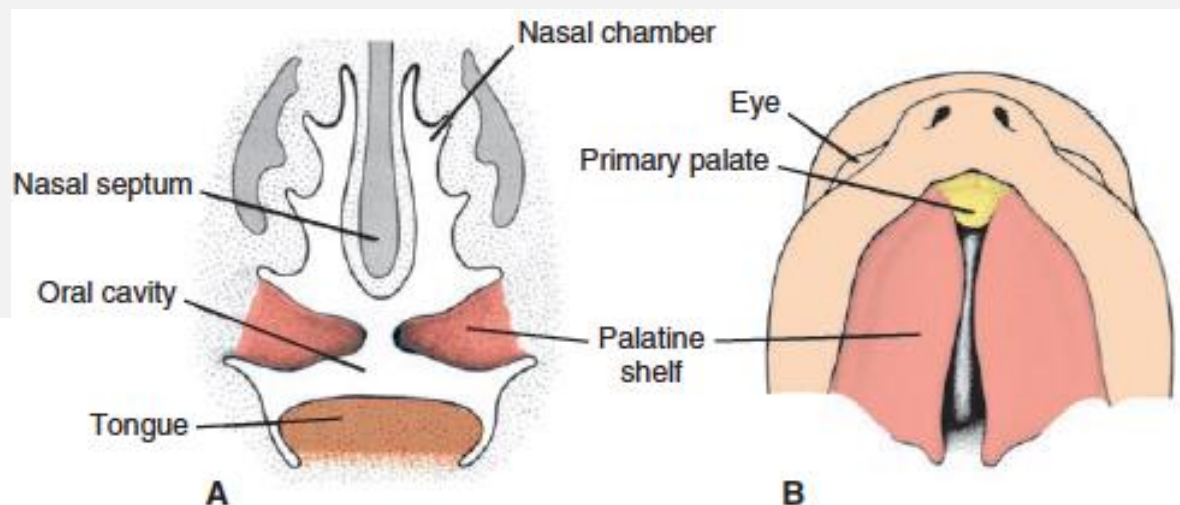
Embriología de la Cara

- Maxilares crecen y se fusionan:



Embriología de la Cara

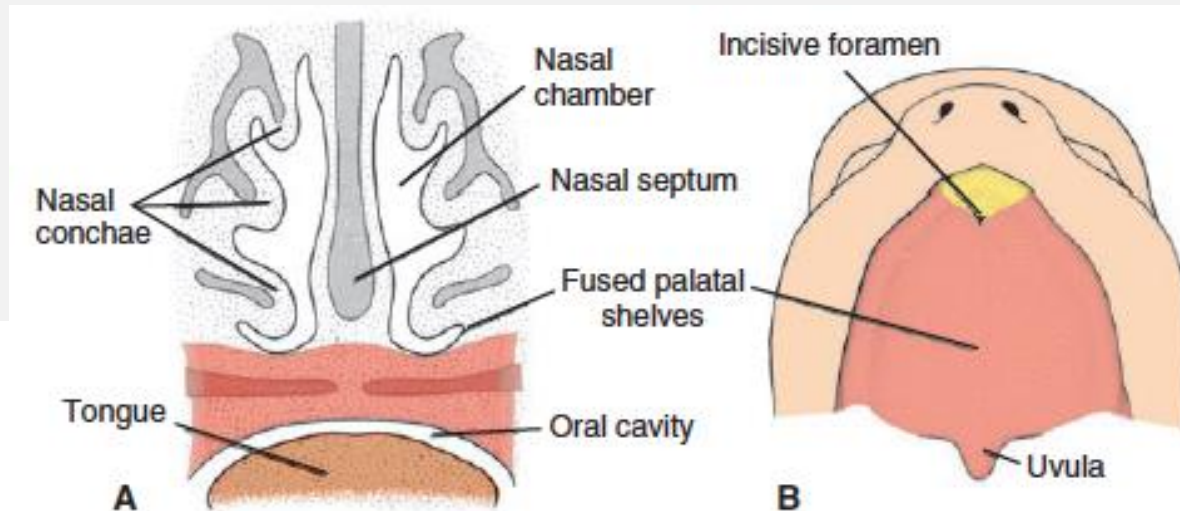
- Entre la 6ta – 7 ma semana aparecen los Procesos Palatinos de las crestas maxilares → **Paladar Secundario**.
 - Crecen oblicuas hacia abajo, a cada lado de la lengua.
 - Luego se horizontalizan y fusionan en la línea media (día 56)
 - Se fusionan hacia anterior con el segmento triangular (día 58)



Embriología de la Cara



- Al mismo tiempo, Tabique Nasal crece hacia abajo y se fusiona con paladar recién formado.



Defecto embriológico

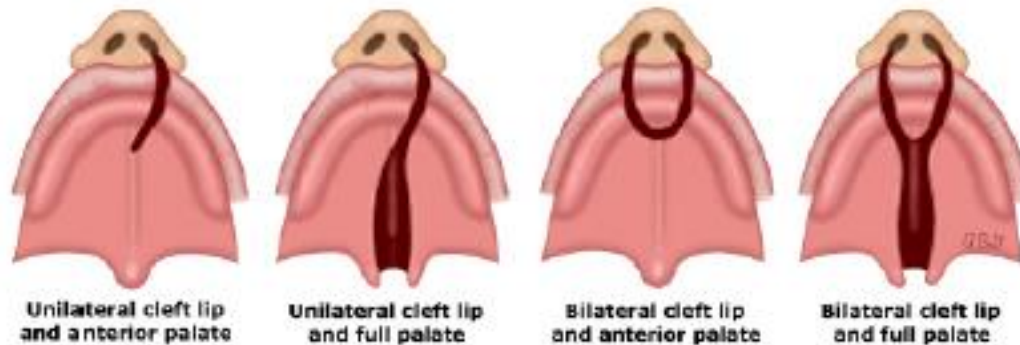
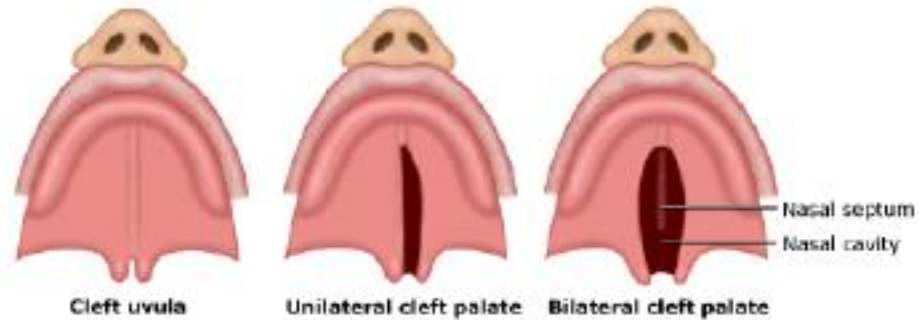
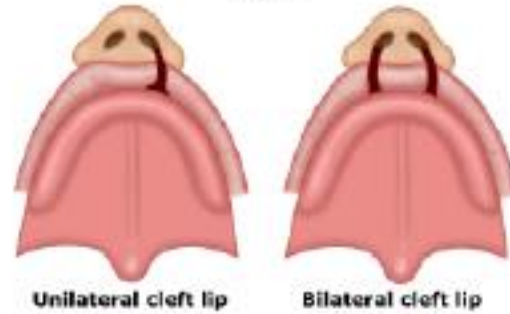
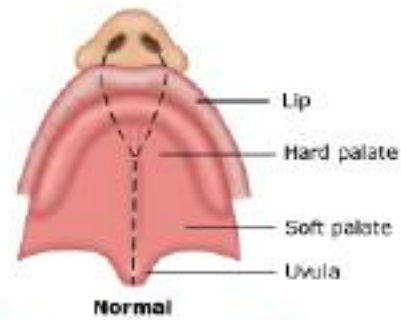


Fisura labial

- Fusión inadecuada o ausente de los procesos nasal lateral, nasal medial y proceso maxilar.

Fisura palatina

- Fusión inadecuada o ausente de los procesos palatinos (procesos maxilares) en la línea media.





Etiología



- Mayoría de los casos
 - 70% fisura labial con/sin paladar
 - 50% fisura palatina
 - Factores genéticos:
 - Concordancia gemelos monocigotos > dicigotos (40-60% vs 10%).
 - Herencia poligénica y multifactorial
 - Factores ambientales
- Más de 400 síndromes
 - 30% fisura labial con/sin paladar
 - 50% fisura palatina
 - Ejemplos:
 - DiGeorge (microdelección 22q11.2)
 - Stickler (artrooftalmopatía hereditaria)
 - Oral-facial-digital
 - Van der Woude

Factores ambientales



- Medicamentos: metotrexato, retinoides y anticonvulsivantes (fenitoína, valproato de sodio, topiramato).
 - No: Corticoesteroides, diazepam.
 - Dudoso/contradictorio: ondansetrón, nitrofurantoina.
- Tabaquismo: por hipoxia y cadmio, incluso exposición pasiva.
- Alcohol.
- Deficiencia de ácido fólico y zinc.
- Obesidad materna.
- Banda amniótica: fisura orofacial en una posición atípica.

- *.Society for Maternal-Fetal Medicine, Benacerraf B, Bromley B, Jelin A. Paramedian Orofacial Cleft. SMFM Fetal Anomalies Consult Series #1. Am J Obstet Gynecol 2019.*
- *Louise Wilkins-Haug. Etiología, diagnóstico prenatal, manejo obstétrico y recurrencia de labio leporino y / o paladar hendido. UpToDate 2020.*

Anomalías asociadas



- Frecuencia:
 - 8-13% fisura labial
 - 28% fisura labiopalatina
 - 25% de bilateral
 - 10% de unilateral
 - 22% fisura palatina
 - Muy frecuentes en labio leporino de línea media (hasta 100%)
- La mayoría son defectos cardíacos.

Evaluación ecográfica



- Beneficio del diagnóstico prenatal:
 - Identificación de síndromes u otras malformaciones asociadas
 - Opción de interrupción del embarazo
 - Educación y preparación de los padres
 - Atención de parto y neonatal con equipo especializado y multidisciplinario
- Complementar con Ecocardiografía y Neurosonografía.

Evaluación ecográfica: 2D



- El cribado con ultrasonido 2D para labio leporino y paladar hendido en una población de bajo riesgo tiene una tasa de detección relativamente baja, pero se asocia con pocos resultados falsos positivos.
 - 9% al 100% para hendidura labio con o sin paladar hendido
 - 0% a 22% solo para paladar hendido
 - 0% a 73% para todos los tipos de hendidura
- Realizar screening ecográfico de rutina en el 2do trimestre (eco 22-24 semanas), para pesquisa de fisuras orofaciales, mediante ecografía bidimensional, utilizando los 3 planos de corte.
- *Maarse W, Berge SJ, Pistorius L, et al. Diagnostic accuracy of transabdominal ultrasound in detecting prenatal cleft lip and palate: a systematic review. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 35:495–502.*
- *Guía Clínica AUGÉ: Fisura Labiopalatina, 2015. MINSAL*

Evaluación ecográfica: 3D



- Tasa de detección ecografía 3D en mujeres de alto riesgo:
 - 100% para el labio leporino
 - 86% al 90% para el labio leporino con paladar
 - 0% al 89% solo para el paladar hendido
- Sensibilidad 97% y especificidad 94%
- Se recomienda el uso de ecografía tridimensional para el screening de fisuras orofaciales en pacientes de alto riesgo (con historia familiar de fisura facial o sospecha de fisura facial en ecografía previa).

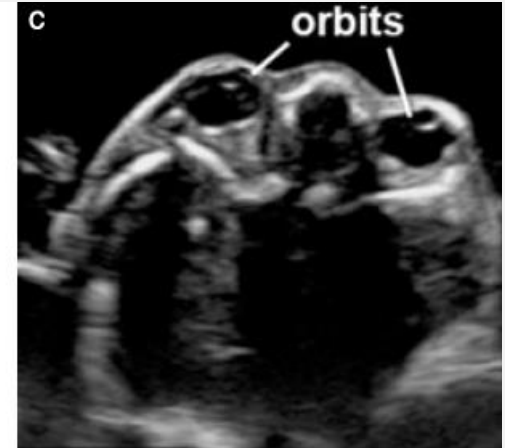
Evaluación ecográfica



Fronto-tangencial (coronal)



Sagital medio



Axial (transverso)

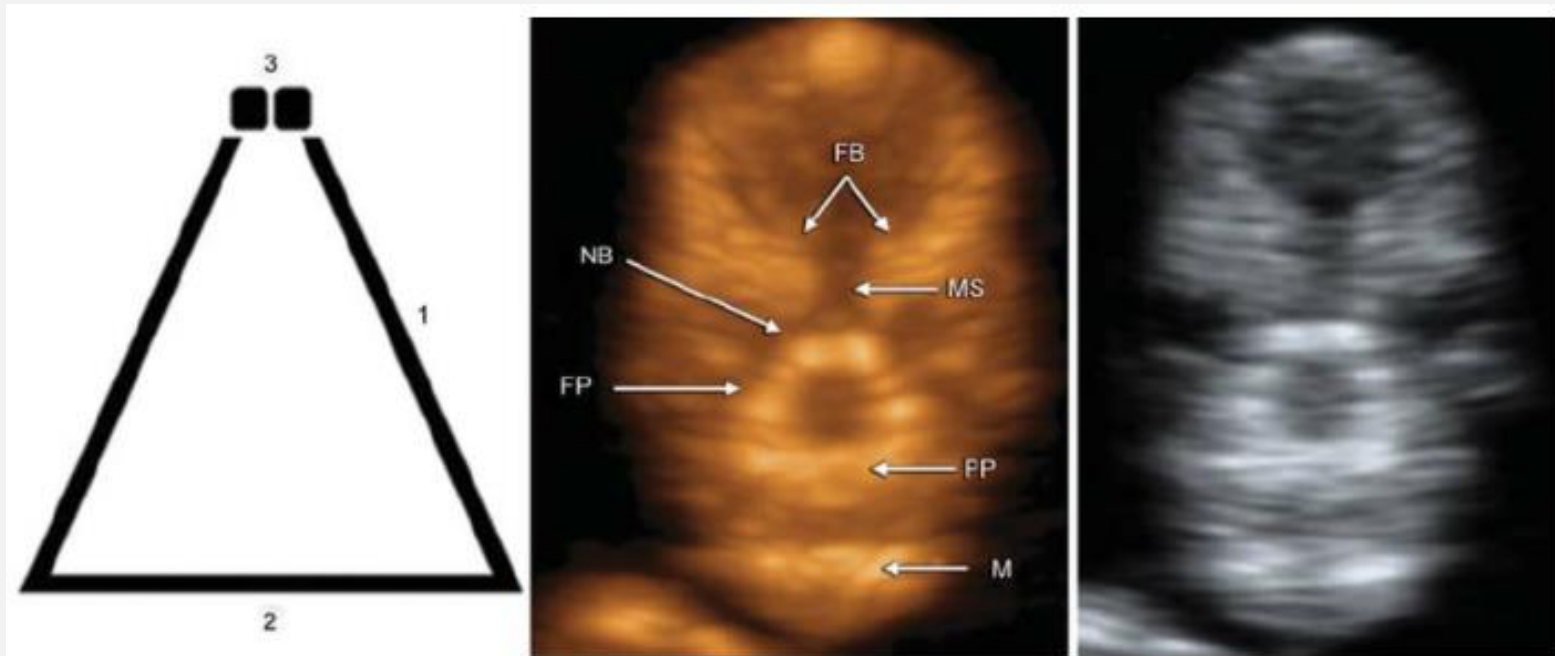
Labio

Nariz

Cresta
alveolar

Paladar

Evaluación ecográfica



Triángulo retronasal. Panel izquierdo: vista esquemática del triángulo retronasal que muestra las apófisis frontales del maxilar (1) el paladar primario (2) y los huesos nasales (3) panel medio y derecho: vista ecográfica del triángulo retronasal. FB: huesos frontales; EM: sutura metópica; NB: huesos nasales; FP: proceso frontal del maxilar; PP: paladar primario; M: mandíbula

Evaluación ecográfica

- Técnica de “vista facial reversa” (reverse facial view), por Campbell et al.
 - Técnica in-out
 - Permite evaluación de paladar duro

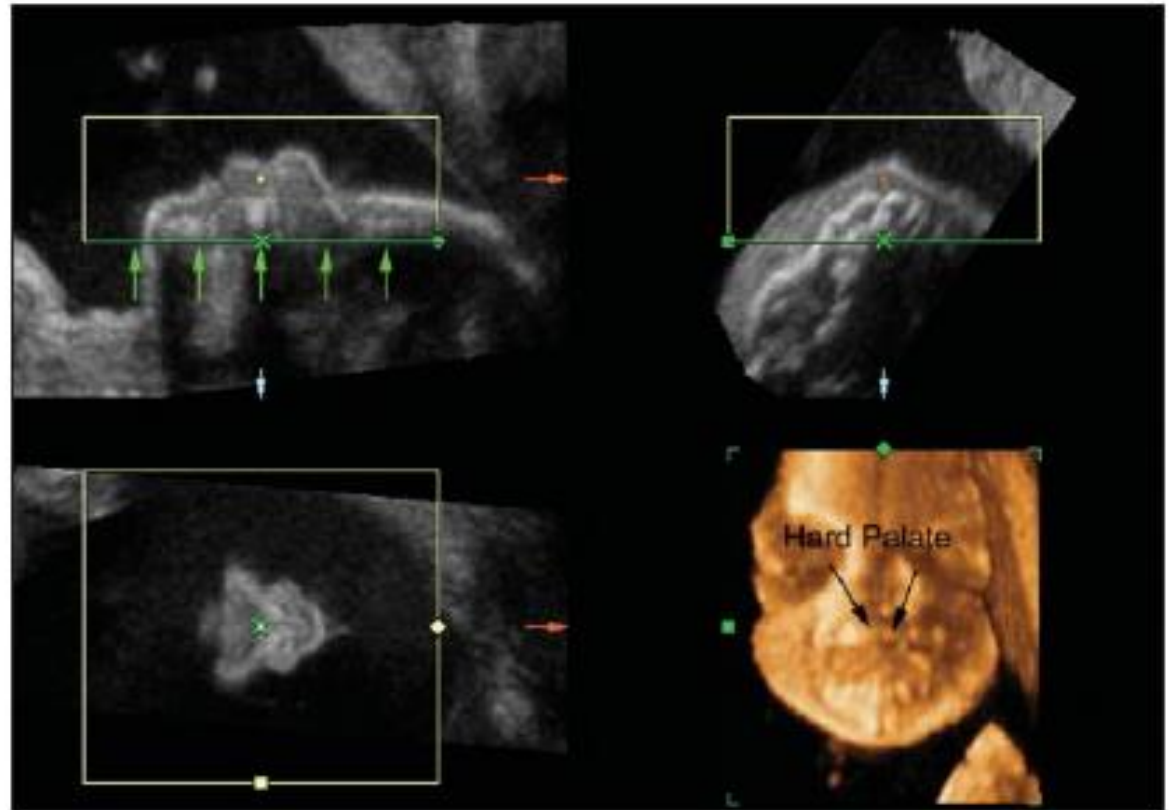
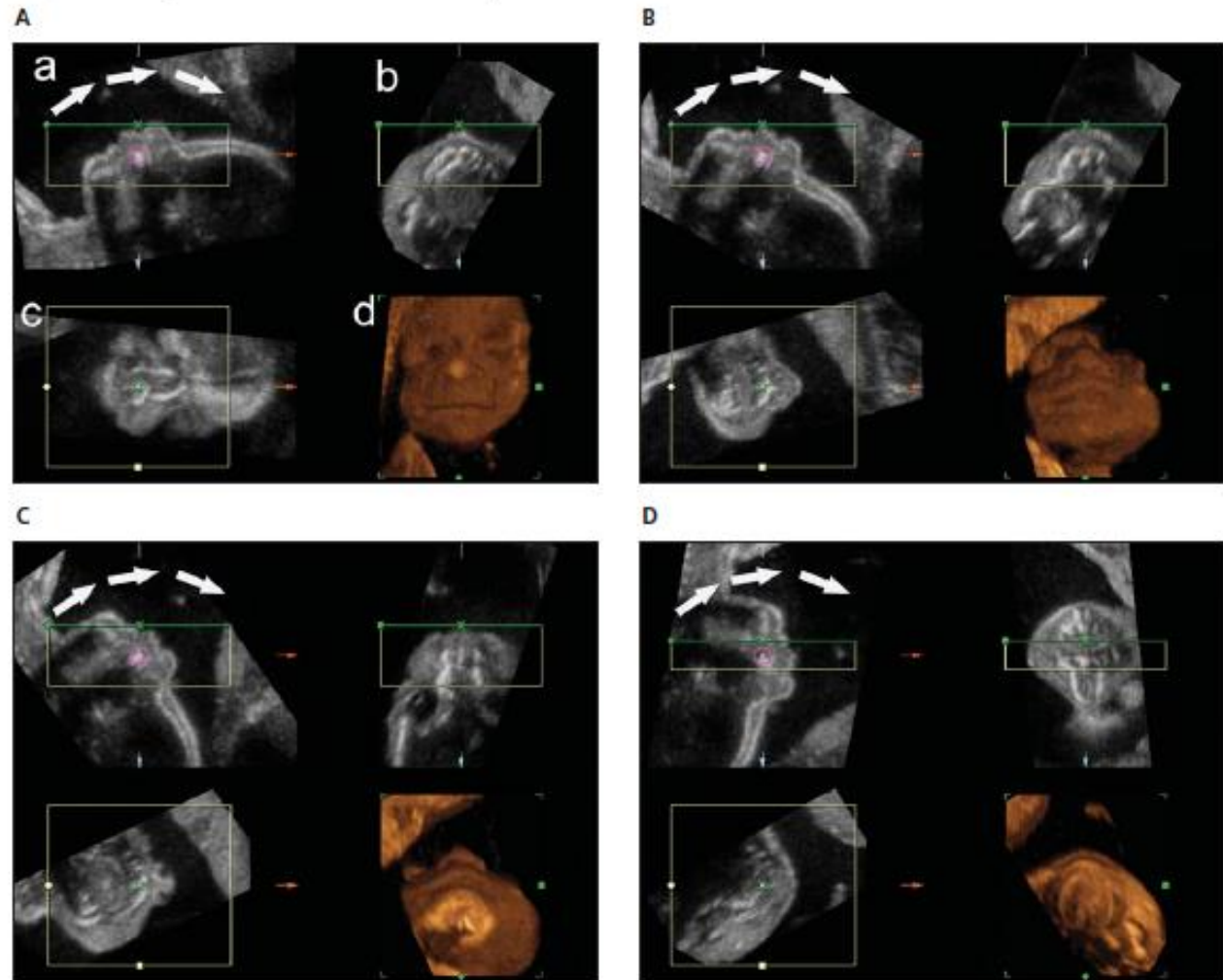


Figure 2. Reverse facial view technique described by Campbell et al^{2,3} in which the cut plane (green arrows) is directed from the back of the skull toward the front. When the 3D volume is rendered, the transverse hard palate can be identified.

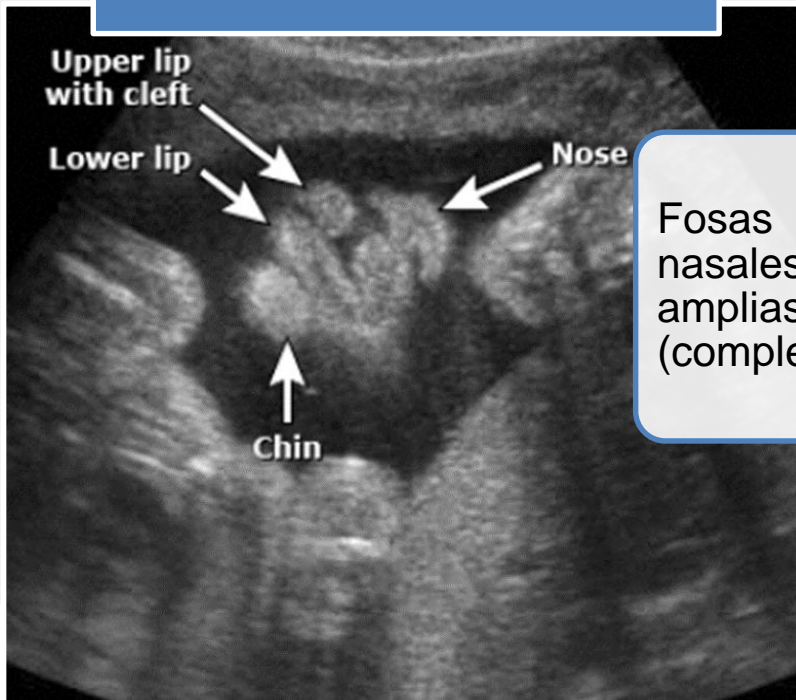
Evaluación ecográfica

- Técnica de “cara volteada” (flipped face), por Platt et al.
 - Método rápido (<2min) y efectivo para evaluar labios, cresta alveolar y paladar duro y blando desde 2do trimestre.



Evaluación ecográfica: coronal

Imagen anecoica lineal entre labio y el orificio nasal



Fosas nasales más amplias (completo)

Disrupción del paladar en el triángulo retronasal (11-14 sem)



Evaluación ecográfica: sagital



Protrusión premaxilar



Masa ecogénica paranasal, corresponde a tejido de sección intermaxilar desplazado hacia arriba (completo)

Espacio maxilar > 1,5 mm (11-14 sem)

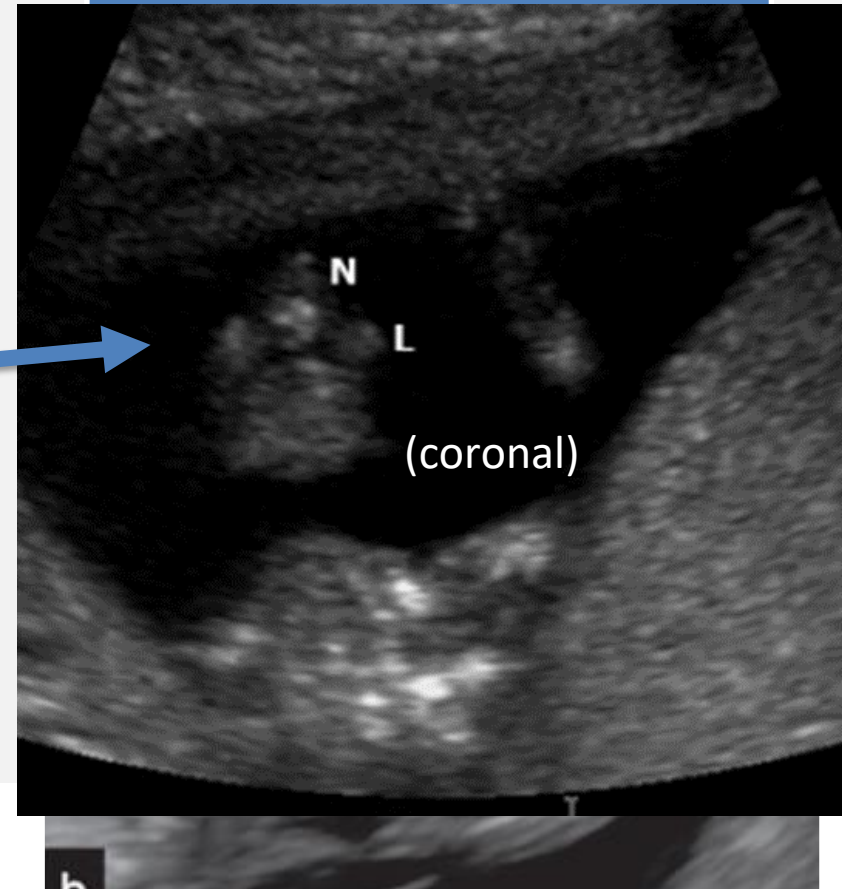


- Chaoui R, Orosz G, Heling KS, Sarut-Lopez A, Nicolaides KH. Maxillary gap at 11-13 weeks' gestation: marker of cleft lip and palate. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015;46:665-9.
- .Society for Maternal-Fetal Medicine, Benacerraf B, Bromley B, Jelin A. Paramedian Orofacial Cleft. *SMFM Fetal Anomalies Consult Series #1. Am J Obstet Gynecol* 2019.

Evaluación ecográfica: sagital

Protrusión
premaxilar

Masa
ecogénica
paranasal,
corresponde
a tejido de
sección
intermaxilar
desplazado
hacia arriba
(completo)



- Chaoui R, Orosz G, Heling KS, Sarut-Lopez A, Nicolaides KH. Maxillary gap at 11-13 weeks' gestation: marker of cleft lip and palate. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015;46:665-9.
- .Society for Maternal-Fetal Medicine, Benacerraf B, Bromley B, Jelin A. Paramedian Orofacial Cleft. *SMFM Fetal Anomalies Consult Series #1. Am J Obstet Gynecol* 2019.

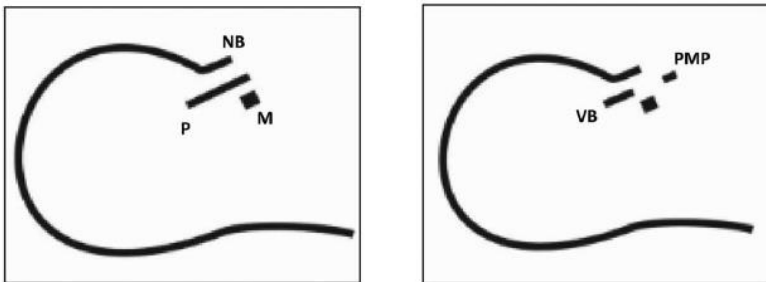
Evaluación ecográfica: axial

Disrupción de la cresta alveolar del maxilar superior



- Lakshmy SR, Deepa S, Rose N, Mookan S, Agnees J. First-trimester sonographic evaluation of palatine clefts: a novel diagnostic approach. *J Ultrasound Med* 2017;36:1397–414.

Figure 1. Salient landmarks to be evaluated in sagittal, axial, and coronal views in normal and in various palatine clefts.



NB -Nasal Bone P- Palatal Line M- Mandible

VB - Vomer Bone PMP-Premaxillary Protrusion



	Normal	Unilateral	Bilateral	Median	Isolated
Sagittal					
Axial					
Coronal					

Puntos clave a evaluar:

Paladar

Cresta alveolar

Triángulo retronasal

FIGURE 2
Unilateral complete cleft lip



FIGURE 3
Unilateral incomplete cleft lip



Manejo en Chile



Guía Clínica AUGE Fisura Labiopalatina

Septiembre 2015

Subsecretaría de Salud Pública
División de Prevención y Control de Enfermedades
Departamento de Salud Bucal

Manejo obstétrico



- Estudio para descarte de aneuploidía:
 - Anomalía cromosómica presente en el 40-60%
 - Cariograma y FISH cromosoma 22
- Asesoramiento genético
- Pocos beneficios para la corrección en el útero (versus excelentes resultados técnicas quirúrgicas postnatales)
- Consideraciones obstétricas habituales para el parto

Manejo neonatal



- Examen físico completo y minucioso
- Evaluación vías respiratorias
- Evaluación capacidad de succión
 - Manejo de alimentación en Fisura palatina *
- Potenciales evocados auditivos

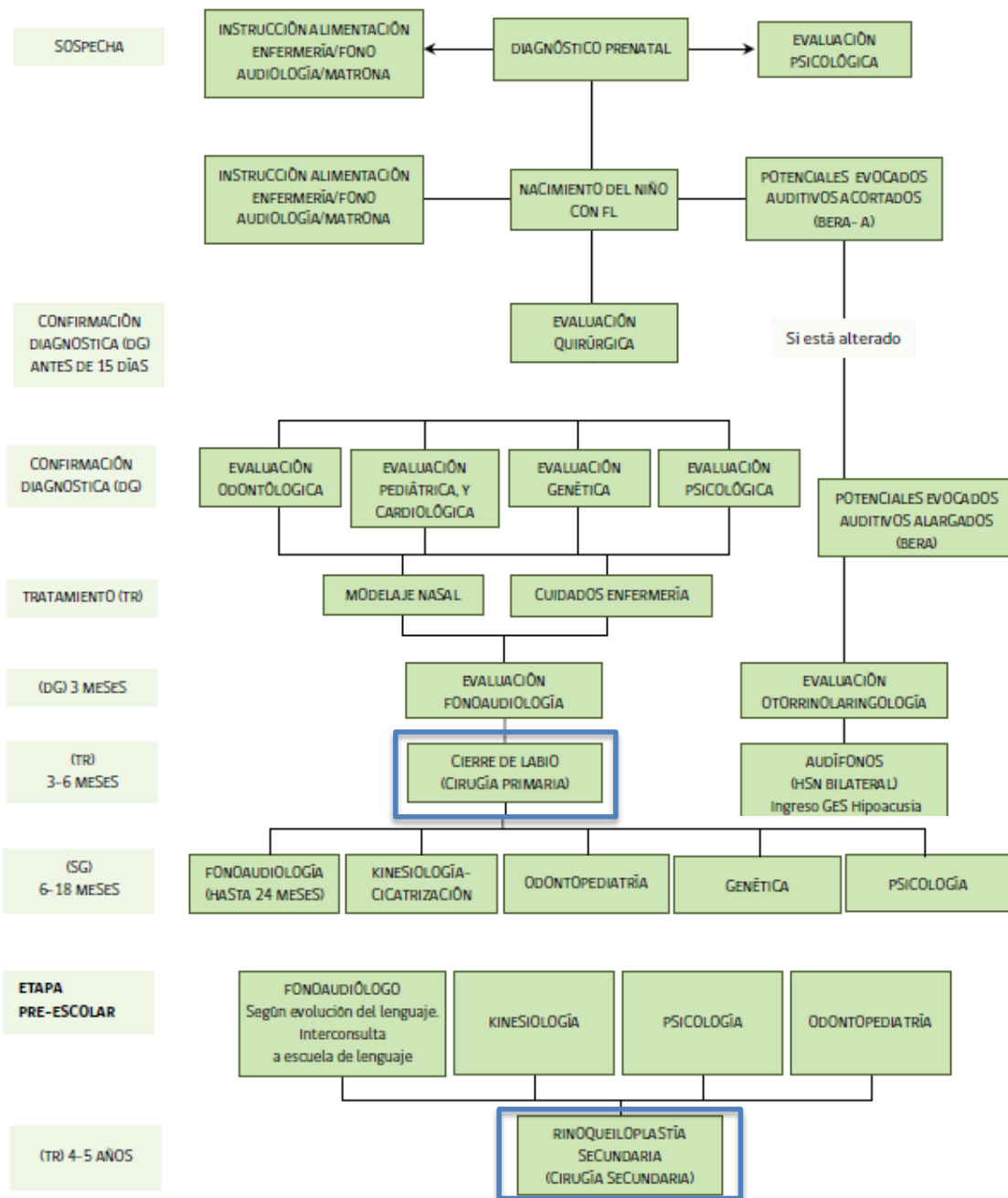
Manejo neonatal



- Fisura palatina no puede generar presión intraoral negativa para la succión:
 - Requieren equipo de alimentación adaptable (mamadera blanda exprimible).
 - Mantener lactancia materna con leche extraída (protección de otitis media con efusión).
 - Posición semisentada para disminuir regurgitación nasal.



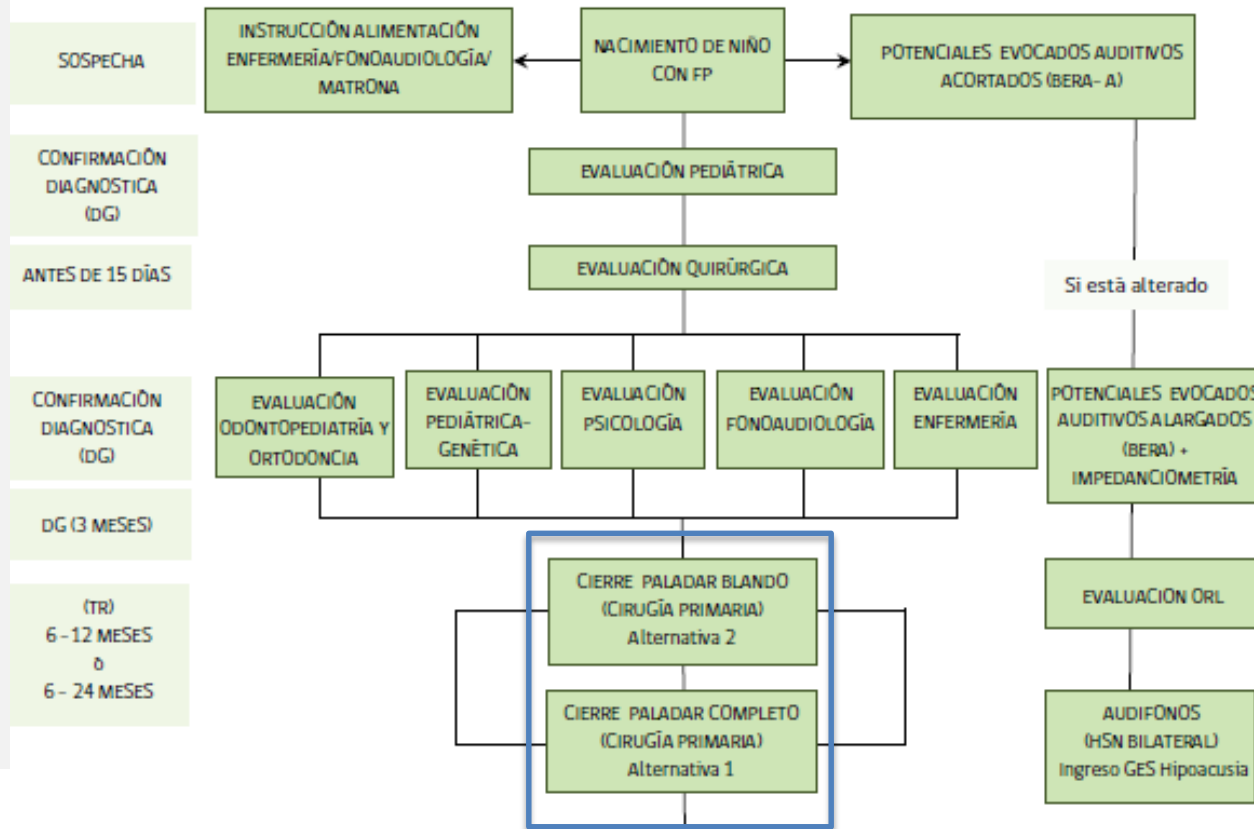
FLUJOGRAMAS DE MANEJO DEL PACIENTE CON FISURA LABIAL



- Se recomienda realizar la cirugía de labio para lograr restaurar la anatomía y la función nasolabial
- Realizar la cirugía primaria de labio desde los 3 meses, antes de los 9 meses de edad.



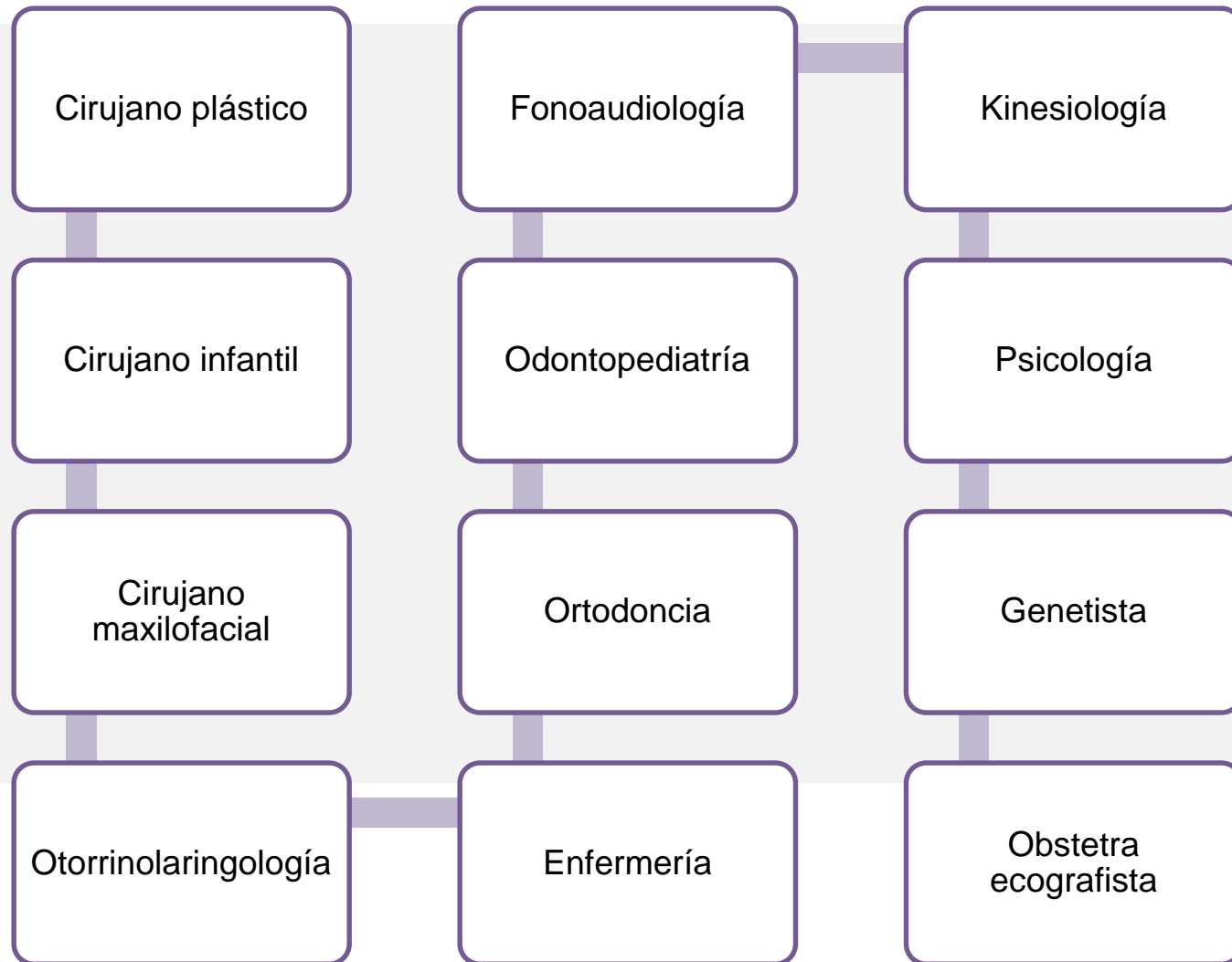
FLUJOGRAMA PACIENTES CON FISURA PALATINA



Se recomienda realizar la cirugía de cierre de paladar para lograr separar la cavidad nasal, restablecer la función del esfínter velofaríngeo y minimizar las alteraciones secundarias en el crecimiento alveolar y maxilar.

Cierre del velo del paladar entre los 7 meses y los 12 meses de vida, cierre del paladar duro entre los 8 meses y los 24 meses de vida.

Manejo multidisciplinario e integral



Consejería preconcepcional



- Riesgo de recurrencia bajo si caso aislado en la familia, no sindrómico, sin anomalías asociadas.
- Riesgo de recurrencia es mayor si hendidura palatina, de mayor gravedad, y con otros familiares afectados.
- Se sugiere la indicación de ácido fólico en dosis de 1 mg al día a madres con un hijo o hija con fisura labial, palatina o labiopalatina.

Consejería preconcepcional



- Se sugiere incluir en el consejo genético de madres con algún hijo o hija con fisura orofacial aislada (no sindrómica) la identificación de factores de riesgo, con el fin de disminuir la probabilidad de una nueva malformación orofacial en una siguiente gestación.

Gracias



CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Fisura Labiopalatina

Dra. Paulina Ortega Caballero

Programa de Formación en Obstetricia y Ginecología,
Universidad de Chile

Agosto 2020