

FISURA DE LABIO Y DE PALADAR EN CHARGE – INFORMACION PAR A PADRES

Meg Hefner, M.S.

Profesor Asistente de Pediatría, Division of Medical Genetics, St. Louis University School of Medicine, 1465 S. Grand Blvd. St. Louis, MO 63104 USA

✉ Hefnerma@slu.edu o Meg@chargesyndrome.org ☎ (314)768-8730

ESTRUCTURA NORMAL Y FUNCION

¡Sabe lo que son los labios! El paladar es el techo de la boca: la estructura muscular y ósea entre las cavidades oral (boca) y nasal (nariz).

Embriología:

Los labios y paladar se desarrollan entre las 5 y 7 semanas de la gestación (embarazo). Estos resultan del crecimiento, combinación y fusión de cinco “procesos”: dos procesos maxilares (mandíbula superior), dos procesos mandibulares (mandíbula inferior), y uno frontonasal (nariz) (vea diagrama). El labio inferior se forma cuando los procesos mandibulares se unen. El labio superior se forma de los dos procesos maxilares y el frontonasal. Estos vienen juntos (dos desde un lado, y uno de abajo) para formar el labio superior. El “arco de cupido” en el centro del labio superior muestra bordes donde los procesos se reúnen.

El paladar primario (duro), la cavidad nasal y las coanas (pasajes desde la parte posterior de la nariz hasta la garganta) se producen por la combinación de los procesos nasales a las 5 semanas. A las 6 semanas, el proceso del paladar secundario (blando) se desarrolla y se fusiona. Esto crea el paladar blando, la cavidad nasal y las coanas. Los labios, el paladar y la cavidad nasal deberían estar completados hacia las 7 semanas de gestación. Si cualquiera de estos procesos falla al fusionarse, combinarse, se produce un hueco, o fisura.

FRECUENCIA DE LA FISURA OROFACIAL EN CHARGE:

La fisura orofacial (fisura de labio o de paladar) ocurre en aproximadamente el 20% de los niños con síndrome CHARGE. La fisura de paladar en la membrana mucosa a menudo no es diagnosticada en el período postnatal, así la frecuencia de la fisura puede ser aún mayor. Es posible tener atresia coanal y fisura de paladar.

Diagnóstico de las Fisuras en CHARGE

La fisura de labio es obvia en el nacimiento. El examen al recién nacido hecho en la sala de partos generalmente incluye una evaluación del paladar. Una fisura del paladar duro debería ser aparente a dicho examen. Una fisura de la membrana mucosa es más difícil de diagnosticar y a veces no es reconocida hasta más tarde.

FISURA DE LABIO (con o sin fisura de paladar):

La fisura de labio puede ser unilateral (UL, un-lado) o bilateral (BL, dos lados). La fisura de labio comúnmente ocurre entre las porciones del lado y del centro (cúspide del arco) del labio superior. Puede comprometer solamente el labio, o extenderse a la encía y aún hasta el paladar primario (duro).

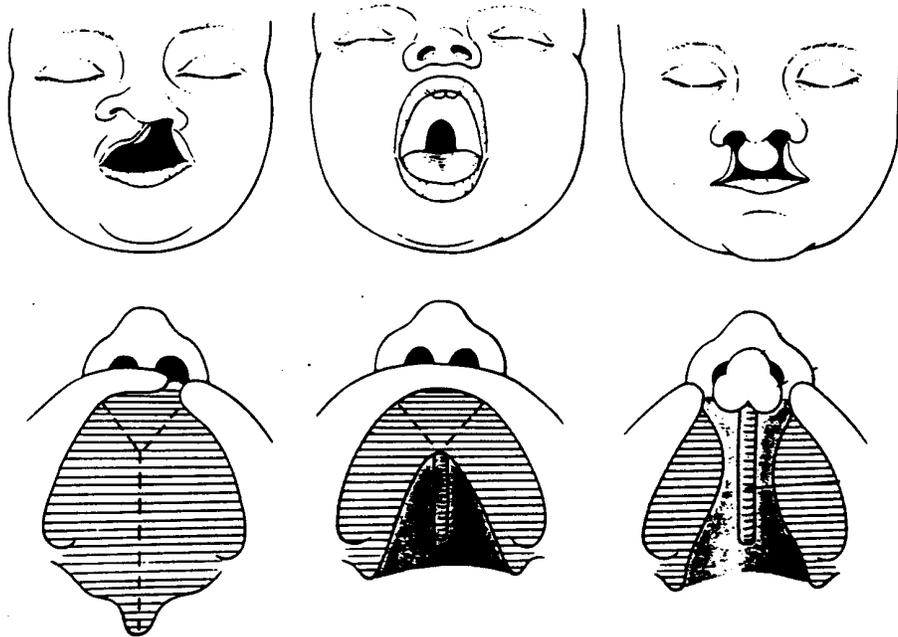
FISURA DE PALADAR:

La fisura de paladar resulta de una falla de la fusión de las partes del paladar. La fisura de paladar aislada (sin fisura de labio) es en la parte posterior del paladar. Puede comprometer el paladar duro y el blando o solamente el paladar blando. Los niños con fisura de paladar comúnmente tienen un subdesarrollo en la cara media (cara achatada) y muchas veces un mentón pequeño.

Fisura de paladar de la membrana submucosa: La fisura de paladar submucosa compromete los músculos (pero no los huesos) del paladar blando. La deglución y el habla están muchas veces afectados.

Uvula bífida:

La úvula (pequeño cuerpo que cuelga en la parte posterior de la garganta) bífida (partida o doble) es considerada una forma leve de fisura de paladar. Esto sólo no crea generalmente problemas. Puede ser una señal para mirar más de cerca por una posible fisura de paladar submucosa.



EFFECTO DE LA FISURA EN EL NIÑO:

Aunque la fisura de labio es un problema cosmético, la preocupación más inmediata es el efecto sobre la alimentación. Tetillas especiales pueden ayudar al niño a chupar de una botella. La lactancia es a veces difícil o aún imposible. La fisura de paladar hace la alimentación aún más difícil, como la leche pasa a través del paladar hacia la nariz. Los niños con CHARGE muchas veces tienen problemas adicionales en la alimentación debido a la parálisis facial, el reflujo, y/o los problemas de la deglución (vea sección de Alimentación). Las enfermeras y otros especialistas en una clínica a menudo tienen mucha experiencia con las dificultades de la alimentación y puede ser de gran ayuda para los padres.

La deglución y el habla son afectados por la fisura de paladar, algunas veces aún después de la cirugía reparadora. Los niños con fisura de paladar son mucho más propensos a infecciones de oído y aspiración. Los niños con CHARGE (con o sin una fisura) comúnmente tienen múltiples infecciones de oído y requieren múltiples tubos de polietileno(vea sección Oídos). Los niños con fisura de paladar son propensos a pérdidas auditiva conductiva (vea sección Audición).

La mayoría de los niños con CHARGE y con una fisura (y muchos sin fisuras) son incapaces de tomar la comida por la boca por algún tiempo y necesitan una gastrostomía de tubo por algún tiempo (vea sección Alimentación).

Los niños con fisura de labio/paladar a menudo tienen problemas ortodonciales los cuales necesitarán ser tratados. Los niños con CHARGE pueden además tener problemas dentales particulares, pero estos no han sido todavía bien descritos.

ASISTENCIA MÉDICA

ENFOQUE DEL EQUIPO:

Es una recomendación de la American Society of Maxillofacial Surgery tanto como de la American Society of Plastic and Reconstructive Surgeons que la asistencia del paciente con fisura facial sea provista por un equipo interdisciplinario de especialistas ofreciendo una filosofía de trabajo coordinada y consistente y un cuidado continuo. Los miembros del equipo craneofacial puede incluir un cirujano plástico, un cirujano oral, un ortodoncista, un otolaringólogo, un oftalmólogo, un trabajador social, una enfermera, un audiólogo, un especialista en lenguaje, y un genetista. Toda institución tendrá un equipo algo diferente y quizás un enfoque diferente para las fisuras faciales. ¡Haga uso de estos miembros del equipo! Muchos de ellos habrán tenido experiencia con problemas de alimentación con otros niños.

TRATAMIENTO/CIRUGÍA

El tratamiento para la fisura facial implica una serie de procedimientos quirúrgicos los cuales puede tomar varios años, aún cuando el paciente es un joven adulto. El tiempo real y el tipo de tratamiento toman en consideración el crecimiento del niño, su desarrollo, y otros problemas médicos. Antes de la cirugía, es frecuentemente necesario tomar impresiones dentales. Algunos niños necesitarán una precirugía de aplicación ortodoncial y una terapia en el hogar para prepararlos para cirugía.

La cirugía para fisura de labio o paladar no es agendada inmediatamente. Los niños con CHARGE frecuentemente tienen necesidades quirúrgicas más inmediatas, tales como la atresia coanal y los defectos del corazón. Muchas fisuras de paladar serán reparadas entre ocho y doce meses de edad en una etapa simple, aunque la cirugía sobre fisuras muy amplias puede ser demoradas hasta cerca de los dieciocho meses de edad.

OTROS EXAMENES/PROCEDIMIENTOS:

Los exámenes audiológicos deberían ser hechos tempranamente. Los niños con CHARGE tienen aún un más alto riesgo de pérdida auditiva que otros niños con fisuras. La inserción de tubos de polietileno y la toma de impresiones dentales puede ser hechas durante la misma anestesia de la cirugía de la fisura.

Asistencia no médica:

La mayoría de las preocupaciones no médicas relacionadas con las fisuras faciales son de la alimentación. Vea la sección de Alimentación para más información.