



FUNDACIÓN MEXICANA
DE CIRUGÍA RECONSTRUCTIVA A.C.

LABIO Y PALADAR HENDIDO

El labio y paladar hendido es la malformación craneofacial más común. El abordaje y tratamiento de estos pacientes es multidisciplinario y es de suma importancia la atención primaria ya que condiciona discapacidad y costos muy altos.

Historia del labio y paladar hendido

Nuestro país ha sido reconocido por su productividad y pensamiento evolutivo en el campo del labio y paladar hendido. La primera clínica multidisciplinaria creada fue en el Hospital General de México por el Dr. Fernando Ortiz Monasterio en 1966. Antes de ésta el tratamiento era practicado por cirujanos con escaso entrenamiento, frecuentemente se podían observar muchas secuelas en pacientes con este padecimiento.

La demanda de pacientes no atendidos en el país alentaba a cirujanos extranjeros a acudir a operar esta deformidad, es por eso que se crearon las campañas extramuros con la finalidad de llevar el tratamiento quirúrgico a diferentes estados. No es hasta 1975 cuando se constituye la Asociación Mexicana de Labio y Paladar Hendido y Deformidades craneofaciales A.C, donde se incluía la participación de otros especialistas de ramas afines al tratamiento integral como es genética, ortodoncia, estomatología, psicología, terapia del lenguaje entre otras.

Se han instituido centros de labio y paladar hendido en diferentes partes del país, donde se da tratamiento multidisciplinario. Para unificar criterios de atención se ha creado el Mexicleft el cual es un protocolo nacional para normar la documentación de cada paciente con labio y paladar hendido en México.



Epidemiología

El labio y paladar hendido tiene una distribución racial variable, es más común en asiáticos (2.1 por 1000 nacidos vivos), caucásicos (1 por 1000 nacidos vivos) y poco común en afro-caribeños (0.3 por 1000 nacidos vivos) [1].

Acorde al análisis de Shoichiro Tanaka, publicado en el 2012 de aproximadamente 30 países, coloca a Japón y México en 1er y 2do lugar, por prevalencias de 19 y 13.7 por cada 10,000 nacidos vivos, respectivamente. Continuando con nuestro país, se pueden identificar 9.6 casos por día, igual a 3,521 casos nuevos por año, que sumado a la prevalencia del 2003, registrada en el Programa Nacional Extramuros de la Secretaría de salud en México, de 139,000 niños con LPH en cualquier manifestación fenotípica, corresponde a un total de 174,210 pacientes con LPH para el 2013.

El padecimiento es más común en hombres con una relación 2:1. Sin embargo, en casos de labio hendido aislado la relación es de 1.5:1 (H:M) [2]. La presentación más común es la presencia de labio y paladar hendido. Según Fraser y Calnan, 21% de los casos corresponden a labio hendido aislado; 46% labio y paladar asociados y 33% como paladar hendido aislado. Las fisuras unilaterales son 6 veces más comunes que las bilaterales [2].

La configuración tiene una relación 6:3:1 (Izquierdo/derecho/bilateral). Sin embargo, El Dr. Mendoza publicó en el 2013 un estudio de nuestra población, con 358 pacientes sólo con labio y paladar hendido unilateral, donde reportó que el lado derecho predomina sobre el izquierdo, con un 80%.

Hasta 14% de los casos son sindrómicos y se han relacionado con 250 síndromes, algunos ejemplos son: síndrome otopalatodigital, síndrome de Van der Woude, síndrome velocardiofacial, síndrome de Stickler, síndrome de Treacher Collins, entre otros

Embriología

La formación del labio y el paladar representa una serie de eventos que inicia con el desarrollo del labio a las 4 a 7 semanas de gestación y el paladar ocurre entre las 6 y 10 semanas. Embriológicamente, la cara se desarrolla por 5 prominencias que rodean el estomodeo o boca primitiva: frontonasal, esta formado por mesénquima ventral y se subdivide en dos prominencias nasales: medial y lateral. Forma la frente, nariz y boca. La prominencia maxilar derecha e izquierda están formados por células de la cresta neural que migran del primer arco faríngeo y forma ambos lados de la boca. Además, están las prominencias mandibular derecho e izquierdo (5).

El labio inferior y la mandíbula se forman en la semana 4 de gestación por fusión de los procesos mandibulares a la línea media. El labio superior se genera por la fusión del avance de las prominencias maxilares con las prominencias nasales mediales en las semanas 5 y 6. La fusión de las prominencias mediales forman la premaxila, mientras que la fusión de las prominencias maxilares forman los elementos laterales del labio superior [3].

El paladar secundario (posterior al foramen incisivo) inicia a formarse en la 6ta SDG, se fusiona del foramen incisivo hacia atrás a la úvula. Se fusiona en la línea media para formar el hueso palatino, el paladar duro se fusiona con vómer del septum nasal a la 8va SDG y continúa posteriormente hasta completarse su formación en la semana 12 de gestación. Esta fusión procede de anterior a posterior, lo que ayuda a entender el espectro de hendiduras del paladar secundario. El paladar secundario incluye tanto el paladar duro como el blando [4].

Etiología

Existen 2 teorías que a pesar de ser viejas, sólo tratan de explicar cómo las alteraciones tisulares generan las hendiduras faciales. La teoría Clásica, según Durscy y His (1892) en la que establecen que “la falla en la fusión del proceso nasal medial con uno o ambos procesos maxilares, resulta en una fisura uni o bilateral, respectivamente”. La teoría de la penetración mesodérmica, según Pohlman, Veau y Staark (1952) menciona que “aunque los procesos se fusionen, éstos finalmente se separan por falla en la penetración del tejido mesodérmico o de soporte”.

La mayoría de hendiduras orofaciales, son causadas por la interacción entre factores genéticos y ambientales. Se han descrito genes candidatos relacionados a este padecimiento. El gen Sonic Hedgehog regula el crecimiento y fusión de las prominencias faciales. Se ha relacionado con variantes del factor transformante de crecimiento alfa (TGF alfa) y el factor transformador de crecimiento B3, los cuales regulan la degradación epitelial de la línea media para la fusión completa de prominencias faciales [5]. El IRF-6 está relacionado con el síndrome de Van der Woude. Finalmente el polimorfismo C667T del gen MTHFR está presente en mestizos mexicanos en 50 a 58.5%, la alteración en este no permite la absorción del ácido fólico [6].

Los factores ambientales relacionados al labio y paladar hendido es el consumo de medicamentos durante el embarazo, los más descritos en la literatura son los anticonvulsivantes como fenitoina, diazepam valproato de sodio y topiramato, metrotexate y corticosteroides. Otros factores ambientales relacionados son el tabaquismo [7], alcoholismo [8], deficiencia de folatos, obesidad materna, contracciones uterinas, oficio de los padres, humo de leña, entre otros [9].

Una forma de aterrizar estos datos es que la genética no sólo es útil en la búsqueda de las causas, sino también en cuanto a proporcionar el consejo a familias afectadas, ya que el riesgo de recurrencia depende del número de familiares afectados. Si 2 padres sanos tienen un hijo con LPH: el riesgo de tener un 2do. afectado es de 4%; y de 9% de tener un tercer hijo afectado. En cambio, un padre con LPH tiene un riesgo de 4% de que su hijo presente LPH, y 17% de tener un segundo hijo afectado.

Anatomía patológica

En el labio fisurado existen todos los elementos anatómicos, solo que están ectópicos, desplazados o hipoplásicos. En el labio hendido unilateral observamos un músculo orbicular con discontinuidad e inserción anómala a la dermis y a la ventana nasal, es más hipoplásico en el lado medial, en el lado lateral se inserta al ala nasal. En el bermellón el ancho es menor en el lado medial, presenta un filtrum corto y oblicuo, la premaxila (medial): se encuentra proyectada con rotación externa, el maxilar (lateral): está colapsado y en retroposición. En algunos casos se puede observar la banda de Simonart: el cual es un puente de piel residual en la porción superior del labio hendido. Presente en 10-30% de los casos. Limita la proyección anterior de la premaxila. Por otra parte en la nariz, hay cartílagos alares con una crura medial corta y una crura lateral larga y desplazada caudalmente, los cartílagos laterales se desvían en opuesto, las narinas son asimétricas, anchas, aplanadas, desplazada hacia atrás, su margen se angula hacia adentro. El septum es convexo y junto con la base de la columela y la premaxila se desvían hacia el lado sano, la espina nasal es lateral y hacia delante [10].

En el labio hendido bilateral se observa un músculo orbicular insertado a ambos lados del ala nasal. Prolabio con poca altura, sin arco de Cupido, sin filtrum y sin músculo orbicular. La premaxila tiene una hipe proyección anterior, mientras que el maxilar no posee piso, ni techo nasal y palatino. Hay asimetría de ambos segmentos, con colapso y rotación variables; la columela: corta o inexistente. La nariz tiene cartílagos alares: aplanados, con fibras vestibulares.

Domos desplazados hacia posterolateral, las cruras mediales son cortas y las laterales largas; las narinas son anchas, con margen desviado hacia adentro, la punta está aplanada y deprimida [10].

Clasificación

Se han propuesto varias clasificaciones, desde complejas hasta sencillas. Según Berkowitz, acorde a las estructuras afectadas, hay 4 variantes de fisuras labiopalatinas: 1 en fisuras labio y alveolo, 2 para fisuras de labio y paladar (tanto primario como secundario), 3 para las fisuras de paladar secundario y 4 para Insuficiencia velofaríngea congénita por paladar hendido submucoso.

La clasificación clínica es sencilla y práctica, consiste en describir el lado afectado y la extensión de la fisura. Así, la hendidura labial puede ser izquierda o derecha, unilateral o bilateral, completa o incompleta; y asociarse o no a paladar hendido, tomando como referencia el agujero incisivo. Para esquematizar lo anterior, Kernahan, en 1958, propuso su "Y con rayas", donde enfatiza 3 porciones: 1) una caja para la úvula y paladar blando; 2) dos cajas para el paladar; y 3) las ramas de la Y, representando al paladar primario y los labios [11].

En 1973, Elshahy para ilustrar las condiciones preoperatorias (anatómicas y funcionales) adjuntó, entre otras figuras, 2 triángulos para representar los sitios nasales y dos círculos que cuantifican la protrusión de la premaxila y la calificación velofaríngea. En 1976, Millard agrega triángulos que ilustran la nariz y el umbral nasal. En 1998 Larson propone un nuevo modelo de Y: agregando entre otros, 2 cajas en cada brazo para los umbrales nasales. Sustituir cifras por letras; será minúscula o mayúscula para fisuras incompletas o completas, respectivamente. Si la caja está vacía, indica ausencia de fisura en dicha zona.

En labios hendididos Incompletos a su vez pueden dividirse en menor cuando la escotatura en la unión mucocutánea es mayor de 3 mm en un arco de Cupido normal, microforma cuando la escotatura es menor de 3 mm en un arco de Cupido normal y mini-microforma cuando hay disrupción en la unión mucocutánea sin elevación del arco de Cupido [12].

Se han propuesto varios sistemas de clasificación del paladar hendido. Una de las más populares es clasificación de Veau, esta considera como clase I a la fisura incompleta, afecta únicamente paladar blando; clase II a la fisura que afecta paladar blando y duro que se limita a paladar secundario; clase III al labio y paladar hendido unilateral (que afecta paladar primario y secundario) y clase IV al labio y paladar hendido bilateral.

El Dr. Mario Mendoza desarrollo en 1994 un sistema de clasificación que divide a las hendiduras palatinas en 3 grados de acuerdo al ancho de la fisura en la unión del paladar duro con el blando.

- GRADO I: hendidura con una amplitud menor del ancho de los segmentos palatinos.
- GRADO II: hendidura con una amplitud igual que al ancho del segmento palatino menor.
- GRADO III: una hendidura con una amplitud mayor a los segmentos palatinos.

El paladar hendido submucoso es una condición donde la mucosa tiene continuidad pero el músculo elevador del velo del paladar se encuentra hendido en la línea media y con sus fibras orientadas longitudinalmente. Fue descrito por primera vez por Roux en 1825. La tríada clásica de Calnan es diagnóstica: úvula bífida, escotadura o muesca palpable en el paladar duro posterior y diastasis de la musculatura del velo que se evidencia como una zona clara, traslúcida en la línea media conocida como zona pellúcida. Con la contracción de la musculatura del velo del paladar se puede observar una diastasis de los músculos. No todos los pacientes presentan la tríada, reportado en una serie de 243 pacientes de nuestro servicio en el 2001 únicamente 70% de ellos presentaban las 3 características clínicas [13].

Diagnóstico

El diagnóstico prenatal de labio hendido se puede realizar por ultrasonido transabdominal en el segundo trimestre del embarazo, a las 15 semanas de gestación con transductor abdominal y 12 semanas por transductor vaginal [14]. Para la visualización de paladar hendido se recomienda utilizar resonancia magnética. El diagnóstico de las fisuras labio-palatinas es clínico. Al momento de identificarse se tiene que referenciar a un grupo multidisciplinario de labio y paladar hendido.

Tratamiento

“Obtener el resultado ideal deberá de ser por el método que nos permita reubicar los tejidos desplazados a su posición normal reparando las fallas embriológicas, sin interferir en el crecimiento de la cara”.
Mario Mendoza

El protocolo de nuestro servicio se recomienda la queiloplastia a los 3 a 6 meses de edad siempre y cuando exista un adecuado estado nutricional, y la palatoplastia entre los 6 y 18 meses de edad con un promedio a los 10 meses ya que posterior a los 12 meses presentan articulaciones compensatorias e insuficiencia velofaríngea en un 62%.

▪ ORTOPEDIA PREOPERATORIA

Se indica dentro de las 2 primeras semanas del nacimiento. Se basa en el uso de aparatología fija o removible, simple o sofisticada con los siguientes objetivos: un moldeado simétrico de los cartílagos alares, alargamiento del déficit columnelar, alineación y aproximación de los segmentos maxilares y retracción efectiva de la premaxila prolapsada [15].

El Moldeado pasivo nasopalveolar (MPN) con placa dental y tracción con telas: se utiliza una placa intraoral para moldear pasivamente los segmentos maxilares, además se utilizan telas adhesivas a las mejillas que generan tracción para aproximar los bordes labiales. En algunos centros adicionalmente se incluye un conformador nasal. La placa dental guía el crecimiento maxilar para que la brecha disminuya a menos de 5 mm [16]. Santiago reportó que 60% de los pacientes que se realizó MPN y gingivoperiosteoplastia no requirieron de injerto óseo alveolar. El moldeado pasivo sólo con placa dental: no utiliza cintas adhesivas en bordes labiales [17].

El moldeado activo con aparato de Latham [18] consiste en el uso de un aparato intraoral que permite la aproximación de segmentos maxilares en 3-5 semanas. En afectación unilateral: al activar un tornillo se busca aproximación del borde medial con el lateral. En la afectación bilateral: mediante un pin de sujeción intermaxilar, sirve como apoyo para traccionar hacia atrás la premaxila prominente y aproximar esta con los bordes laterales. Adicionalmente permite una expansión transversal del maxilar.

▪ QUEILOPLASTIA UNILATERAL

Los objetivos de la reparación del labio [19] son realizar una resección mínima de tejido, mínima cicatriz, lograr simetría nasal, no invadir unidades anatómicas, reconstrucción anatómica y crecimiento armonioso.

Tradicionalmente, el procedimiento es planeado en relación a la regla de los 10's: 10 semanas de vida, 10 libras (4.5-5 kg) y 10 gr/dL de hemoglobina. Sólo un peso por debajo de las 10 libras (4.5 kg) se ha identificado como un factor de riesgo para complicaciones anestésicas durante el procedimiento [20].

Se han descrito diferentes procedimientos en relación con la forma de los colgajos: en línea recta [21] Rose-Thompson y Chait, cuadrangulares [22] LeMesurier, triangulares Tennison-Randall [23], Skoog y Najima; rotación y avance Millard [24, 25] y Cutting; Híbridos Fisher [25].

▪ QUEILOPLASTIA UNILATERAL (Técnica de Millard II)

Es una técnica donde "se corta a medida que se avanza" y requiere de mayor experiencia y sentido artístico [26]. La ventaja de esta técnica es que camufla la interrupción que se realiza en la columna del philtrum, cerca de la nariz. La desventaja, sin embargo, es que fácilmente puede conseguirse una contracción vertical de la cicatriz, con la resultante muesca en el bermellón del labio, y una tendencia notoria a descender la base alar. El marcaje del paciente toma en cuenta 8 puntos [27].

Para el segmento medial, que corresponde al colgajo de rotación se identifica el arco de cupido con los puntos 1, 2 y 3. De este último se dibuja con una línea imaginaria la incisión medial, que corresponderá al nuevo filtrum del lado fisurado. Esta incisión en la porción superior es curva, hasta el punto 5 o base de la columna.

Este punto no es fijo y podrá modificarse según la rotación requerida, que a su vez depende de la altura total del labio. Del punto 5 se realizará un corte hacia atrás (back cut) hasta el punto "X", también variable y que idealmente será el centro del nuevo Filtrum.

El colgajo se completa extendiendo otra incisión por el borde mucocutáneo hasta la base nasal.

Para el segmento lateral, que corresponde al colgajo de avance, las incisiones determinan la cantidad de tejido a avanzar. Se diseña y libera el fondo de saco. El punto 6 se une al punto X. La reparación tendrá 3 capas de sutura, mucosa, piel y músculo. [28]

En los últimos 50 años la técnica también ha presentado modificaciones por otros autores, como la de Mohler en 1987, quien alteró el marcaje para obtener una cicatriz más simétrica. Noordhoff en 1997, haciendo hincapié en el balance que debe lograrse entre labio blanco y rojo, agrega un pequeño colgajo triangular con base en el labio lateral, marcado sobre el rollo cutáneo y formado por encima del punto de mayor proyección del arco de cupido (Punto de Noordhoff). Otros autores que han hecho modificaciones a la técnica Millard son: Byrd, Cutting, Mulliken y Stal, entre otros [29].

El Dr. Mario Mendoza sugirió disminuir la incisión en la base del alar del lado fisurado, para evitar una cicatriz visible innecesaria. También comentó que es necesario realizar un cierre anatómico del piso nasal el cual consiste en el diseño de dos colgajos de mucosa nasal, uno medial y uno lateral a la fisura.

Se realiza la reconstrucción del piso nasal uniendo ambos colgajos de posterior a anterior en dos planos anatómicos [30]. Esta técnica evita que se genere un piso nasal asimétrico y disminuye la incidencia de fistulas nasovestibulares.

▪ QUEILOPLASTIA UNILATERAL (Técnica de Tennison Randall)

Esta técnica de Z-plastia inferior, preserva el arco de Cupido. Su finalidad es descender la línea cutáneo-mucosa interna del labio fisurado y colocar el arco de Cupido en posición normal mediante un colgajo triangular inferior desde el lado externo de la fisura. Está indicada en todo tipo de fisura unilateral, especialmente para fisuras amplias con grandes deficiencias de tejidos y en cirujanos con poca experiencia.

▪ QUEILOPLASTIA UNILATERAL (Técnica de Fisher)

Fisher en 2000 y 2005 publicó su técnica, en base a la reparación de la subunidad anatómica, la cual produce una cicatriz a lo largo de la "línea ideal de reparación".

Su marcaje basado en la técnica de Millard de Rotación y Avance, y de Noordhoff; utiliza más referencias anatómicas, para así poder trazar en el labio medial, el filtrum y sus crestas representado en la imagen con la letra "A" y "B", marcando un punto importante por encima del borde mucocutáneo del punto de mayor proyección del arco de cupido, el cual será más tarde el sitio receptor del colgajo triangular del labio lateral. [31]

En el labio lateral traza una línea que tendrá la misma longitud que la cresta del filtrum del lado [31] fisurado, representado con letra "B", además de marcar un colgajo triangular, calculando su base de acuerdo a la formula = $a-b - 1 \text{ mm} - c$.

Las principales ventajas de esta técnica son menor cicatriz en la base nasal, la cicatriz seguirá líneas naturales, excepto en el triángulo que está por encima del borde mucocutáneo, el cual será diferente según la longitud del labio lateral.

▪ QUEILOPLASTIA BILATERAL (Técnica de Mulliken)

Mulliken describe que el reto de la cirugía es la reconstrucción del complejo naso labial en tres dimensiones, y anticipar una cuarta dimensión dada por el tiempo, para predecir la distorsión y crecimiento faciales. Su técnica fue descrita en 1983 y enfatiza el uso de la ortopedia prequirúrgica. Aunque ya presenta modificaciones, busca el cierre simétrico. Para ello realiza un disección supraperióstica del labio lateral y del m orbicular, continuidad muscular primaria, adecuada forma y tamaño del prolabio: Los pilares a recrear tendrán una distancia no mayor a 5 mm y la base del colgajo del filtrum inicia a 2 mm de la unión de la columela con el labio y la formación del tubérculo medial y del borde mucocutáneo usando el labio lateral [32].

Actualmente realiza la reparación nasal junto con la queiloplastia. Realiza reconstrucción nasal de la punta y la columela con disección y colocación anatómica de los cartílagos alares [33].

Antes, los colgajos de las bases alares los avanzaba hacia la línea media y los suturaba entre ellos; ahora los sutura hacia un colgajo columnelar, con la finalidad de hacer una nariz menos ancha, con columela más larga y punta más proyectada [34].

Mulliken reporta que al realizar su técnica realiza mediciones transoperatorias y las compara con bebés normales de hasta 12 meses, detectando que genera narices más cortas, menos anchas y con puntas proyectadas; labios con altura total normal, pero con labio blanco corto y bermellón alto [35].

▪ QUEILOPLASTIA BILATERAL (Técnica de Manchester)

Manchester sugirió el uso total del prolabio, con colgajos disecados de la mucosa del bermellón para conservar el borde mucocutáneo [36, 37]. Sin embargo, estos colgajos pueden sufrir, perder parcialmente sus bordes o cambiar de color.

La técnica del Doctor Mendoza, en su marcaje semeja al del Dr. Manchester, pero en su trazo del piso nasal, la incisión superior del prolabio se extiende hacia dentro de la mucosa nasal, disecando un colgajo mucoperiostico septal. Después, se realiza una incisión lateral en la base alar y ésta se continúa con la banda que distingue la mucosa vestibular del ala nasal, levantando otro colgajo mucoperiostico del lado fisurado. El cierre del piso nasal se logra al suturar entre sí estos dos colgajos (septal y del ala).

Para lograr una simetría del piso y de los cartílagos alares, la técnica incluye la liberación de todo el cartílago alar, tan extenso como sea posible, incluso hasta llegar a la fosa piriforme. Esto permitirá la rotación del ala nasal.

Para elongar la columela usará sólo ortopedia pre o postquirúrgica, nunca transquirúrgica, porque esta última "crea columelas artificiales".

Para el cierre labial, utiliza la totalidad del prolabio:

- La mucosa del labio lateral se disecciona ampliamente y se une en forma de Z a la mucosa de la premaxila y del prolabio, esto logra un fondo de saco más profundo, recreando así un vestíbulo más anatómico.
- El músculo es diseccionado y no se lleva a la línea media, sino sólo se inserta a cada lado del prolabio. Esto permitirá un mejor crecimiento facial y evitará que cuando el músculo se active forme masas laterales.
- El bermellón del prolabio se usa íntegro, no se disecciona (otra diferencia con Manchester). Esto proporciona un volumen central adecuado y armonía con los segmentos laterales.
- La piel del prolabio se desepiteliza parcialmente y se une también en forma de Z con la piel lateral.

Las ventajas de esta técnica son un resultado más anatómico y estético, filtrum más natural, vestíbulo más profundo, narinas más simétricas. La principal desventaja de la técnica es su complejidad.

▪ QUEILOPLASTIA Y TRATAMIENTO NASAL

Se ha descrito en la literatura que el manejo de la nariz desde etapas tempranas es necesario debido a que ayuda a manipular la depresión del ala nasal, mejora la proyección de la punta, da simetría de las fosas nasales y permite la elongación de la columela [38, 39]. Todos los métodos de tratamiento están basados en una ortopedia prequirúrgica y se definen en base al tipo de fisura [40]:

En una fisura leve la deformidad nasal es mínima. Se recomienda el uso de conformadores y la cirugía nasal secundaria definitiva [40]. Mientras que en una fisura moderada el cartílago alar se encuentra desplazado horizontal y verticalmente. Durante la queiloplastia se realiza sutura interdomal para corregir el desplazamiento horizontal y vertical del cartílago alar. Se recomienda el uso de conformador por 4-6 meses [41].

En una fisura severa el cartílago alar está desplazado horizontal y verticalmente, también en sentido posterior. En estos casos está indicada una reparación nasal primaria durante la queiloplastia. Se realiza disección cartilaginosa, incluyendo la liberación del cartílago alar hacia la fosa piriforme del lado fisurado y de la inserción del músculo transversal de la nariz. La corrección consiste en realizar una suspensión interdomal y del dorso nasal. Para modificar la desviación posterior se realiza una sutura transcutánea entre cruras mediales y/o interna hacia el dorso nasal [42].

Complicaciones de la queiloplastia

Según el tiempo de aparición se denominan complicaciones tempranas el sangrado, hematoma, infección y dehiscencia. Las denominadas tardías o secuelas son cicatriz corta, de regular o mala calidad, reborde mucocutáneo no alineado, asimetría nasal, deformidad en silbido, fondo de saco insuficiente, columela corta, entre otras.



Dr. R. Aramburo
PLASTIC SURGERY

TRANSFORMANDO VIDAS

Palatoplastia

La meta de la palatoplastia es un cierre completo del paladar con restauración de la función del esfínter velofaríngeo. Los objetivos son: evitar la formación de fístula, restaurar al función velofaríngea y optimizar el crecimiento maxilar. Para lograr estas metas es necesario: cerrar el defecto con un cierre en 3 capas: 1) nasal, 2) muscular y 3) oral con una sutura libre de tensión [43] .

En general todas las técnicas utilizan un colgajo mucoperióstico para cierre del paladar duro; la reparación del paladar blando se centra en la corrección de la posición anormal del músculo elevador del velo del paladar [44] .

Técnicas para reparación paladar duro

▪ VON LANGENBECK

Bernhard Von Langenbeck introdujo el uso de colgajos mucoperiósticos para el cierre de hendiduras del paladar secundario en 1861. Su descripción inicial involucraba la simple aproximación de los márgenes de la hendidura con el uso de colgajos mucoperiósticos bipedunculados bilaterales con el uso incisiones de relajación. Hoy en día se utiliza esta técnica con modificaciones que se han realizado a través del tiempo: con liberación del pedículo palatino mayor y veloplastia intravelar o reparación del músculo elevador del velo del paladar para reproducir la anatomía normal muscular.

El procedimiento consiste en dos colgajos mucoperiósticos incidiéndose la mucosa en la superficie oral de los bordes de la fisura e incisiones de relajación que van en el borde lateral del paladar duro, empezando cerca de la línea de sutura palatomaxilar hacia posterior justo medial al borde alveolar terminando lateral al hamulus, aproximadamente 1cms posterior a la tuberosidad mayor del alveolo. Los colgajos se disecan y se elevan con dos pedículos neurovascular (arteria palatina mayor posteriormente y pedículo incisivo anteriormente) para finalmente cerrar por planos: 1) cierre de la mucosa nasal, posteriormente 2) veloplastia intravelar para el acomodar el plano muscular y finalmente la mucosa oral.

Es la técnica de elección en paladar hendido incompleto del paladar secundario sin labio hendido o alvéolo hendido asociado. Sus ventajas incluyen un cierre libre de tensión gracias a las incisiones laterales, siendo esta la primera técnica descrita en proponerlas; y que el colgajo de patrón axial mantiene adecuada irrigación. [45]

▪ V-Y PUSHBACK (Veau-Wardill-Kilner)

Como antecedente George Dorrance (1877-1949) de Philadelphia defendía la trasposición del músculo fracturando el hamulus para cambiar el vector de la contracción muscular y en combinación con la técnica de Langenbeck alargar el paladar. Victor Veau, William E M Wardill (1893-1960) y Thomas Kilner (1896-1964) describieron en conjunto esta técnica. También referían que la palatoplastia está indicada a edad más tempranas, 12-18 meses de edad [46] .

En esta técnica se realizan las incisiones de forma similar las de von Langenbeck sin embargo se secciona el pedículo superior dejando un colgajo mucoperióstico de un solo pedículo y de base posterior (basado en la arteria palatina mayor) de cada lado y de esta forma aumentar la longitud del paladar. La esencia del alargamiento palatino es la incisión central en "V" en el paladar duro para después cerrarlo en forma lineal. La descripción inicial incluía osteotomía del paladar duro posterior en el foramen palatino para liberar el pedículo vascular con liberación del periostio para mayor liberación. Originalmente descrito el tejido nasal se libera y se deja abierto; sin embargo la mayoría de los autores han propuesto dar cobertura nasal con colgajos vomerianos o de mucosa bucal. El paladar blando se repara haciendo un cierre transverso del músculo elevador del velo del paladar y cierre directo de los márgenes de la fisura [47] .

Esta técnica tiene la ventaja de incrementar la longitud del paladar y mejorar la posición hacia una posición transversal del elevador, a través de la cual se consigue un resultado aceptable en la fonación y el lenguaje. Sin embargo, se dejan grandes áreas cruentas en el paladar anterior y en la superficie nasal que cierran por contracción (con subsecuente retroceso de la longitud ganada).

Las desventajas propuestas de esta técnica debido al área cruenta que deja en el paladar anterior son: mayor colapso transversal, mayor restricción del crecimiento maxilar antero-posterior y mayor tasa de fístulas [48].

▪ PALATOPLASTIA DE 2 COLGAJOS (Bardach)

Descrito inicialmente por el cirujano polaco Janusz Bardach en 1967 con aportaciones de Salyer describieron la técnica de liberación de colgajos mucoperiósticos únicamente de los márgenes de la fisura para el cierre central [49]. Se indica especialmente para hendiduras pequeñas. Es una modificación de la técnica de von Langenbeck extendiendo la incisiones de relajación a lo largo de los márgenes alveolares al borde de la fisura. El diseño de estos colgajos depende completamente de los vasos palatinos pero son más versátiles. Por ejemplo en una fisura unilateral el colgajo del segmento mayor se puede avanzar hasta el borde alveolar eliminando prácticamente las fístulas anteriores. Ya que los colgajos no poseen un pedículo anterior la visibilidad es buena para un cierre óptimo de la mucosa nasal y musculatura del velo.

Las ventajas de esta técnica es que se ha reportado un efecto mínimo sobre el crecimiento maxilar, pero sus limitantes es que no otorga un alargamiento adicional del paladar reparado lo que se asocia en algunos casos con IVF, aunque se requieren de más estudios para valorar el desenlace del lenguaje en estos pacientes [50].

▪ COLGAJO VOMERIANO

En 1926, Pichler describe el uso de colgajo vomeriano para cierre palatino [51]. En pacientes con labio y paladar hendido bilateral completo con una hendidura ancha se puede utilizar un colgajo vomeriano para cierre de la mucosa nasal. Está indicado para cierre de la porción anterior del paladar duro o región alveolar [52]. El colgajo vomeriano fue descrito inicialmente con un pedículo inferior, una incisión en el septum y el colgajo baja para proveer cierre en una sola capa. En estudios a largo plazo se encontró una gran proporción de retrusión maxilar y de fístulas [53]. En la técnica actual descrita se utiliza el colgajo con una base superior. Se realiza una incisión en el margen libre del vómer expuesto en la hendidura con disección mínima del mismo para el cierre de la mucosa nasal contralateral utilizando el colgajo con mucosa del septum. En casos de paladar hendido bilateral se requieren de 2 colgajos de mucosa septal en direcciones opuestas para el cierre de la mucosa nasal, que al combinarse con la palatoplastia de 2 colgajos, resulta en un cierre de 4 colgajos, con una tasa baja de fístulas y menor restricción del crecimiento maxilar [54].

Técnicas para reparación paladar blando

▪ VELOPLASTIA INTRAVELAR

Kriens fue el primero en acuñar el término de Veloplastia intravelar en 1969 para reorientar la dirección muscular de su posición anormal sagital hacia una transversa [55]. Posteriormente Braithwaite, en 1968, fue el primero en realizar una disección amplia del músculo elevador del velo del paladar desde el borde posterior del paladar duro para una aproximación sin tensión en la línea media [56]. Court Cutting describió una técnica de veloplastia que incluye la división del tendón del músculo tensor del velo del paladar y reposicionamiento del músculo alrededor del hamulus [57].

Este método, conocido como transposición radical del elevador, requiere de una disección extensa del músculo liberándolo tanto de la mucosa nasal como oral. La adherencia hacia la mucosa nasal lo hace una disección difícil que puede resultar en lesión o perforaciones en dicha mucosa. Sommerlad describió el uso del microscopio para la disección del músculo para poder visualizar adecuadamente las fibras musculares y reducir las lesiones a la mucosa nasal.

Él realiza la liberación del tendón del tensor del velo del paladar justo medial al hamulus y se aproxima el músculo elevador sin tensión. Evaluó esta técnica en un estudio del 2003 con reparación de 442 paladares hendidos con un seguimiento a 10 años encontrando una disminución de insuficiencia velofaríngea de un 10.2% a un 4.6%. El atribuyó esta mejoría a la disección radical y reposicionamiento de la musculatura velar [58].

Hassan y Askar en el 2007, demostraron en un estudio longitudinal prospectivo de pacientes con paladar hendido no sindrómico la mejoría de la función velofaríngea y de la trompa de Eustaquio en los pacientes a los que se le realizó veloplastia intravelar (técnica de Kriens) comparado la técnica convencional de Wardill-Kilner sin veloplastia intravelar en 70 pacientes. Por lo que se sugiere una mejoría del paladar blando con el uso de esta técnica [59].

▪ Z PLASTIA DE DOBLE OPOSICIÓN (Furlow)

En 1978, Leonard Furlow introduce una técnica con el uso de Z-plastias para cierre del paladar. El principio es dos Z plastias (nasal y oral) en espejo donde se incluye incluir el músculo elevador en el colgajo con base posterior (colocarlo en el lado izquierdo del paciente para facilitar la técnica) y la mucosa en el colgajo con base anterior [60]. El brazo central de ambas Z plastias es la fisura palatina y se realiza la trasposición de las Z-plastias. Esta técnica permite el cierre completo nasal y oral del paladar blando y re-establece la función y posición transversal del elevador de esta forma aumentando su longitud impactando positivamente el resultado del esfínter velofaríngeo. La desventaja es que no reestablece la anatomía de la úvula pero ofrece buenos resultados en cuanto al lenguaje comparado con otras técnicas [61].

Furlow describió el uso de incisiones de relajación cuando fuera necesario. La técnica preferida por el autor es la combinación de Z plastia de doble oposición para el paladar blando y técnica de 2 colgajos para el paladar duro. La desventaja resulta en fisuras muy anchas en los que debe avanzar mucho la Z plastia y puede ser técnicamente difícil el cierre con formación secundaria de fístulas. Se sacrifica anchura por expansión longitudinal del paladar. Una de las técnicas reportadas para disminuir la tasa de fístulas es la colocación de dermis acelular entre el colgajo oral y nasal [62].

Helling reportó una tasa de fístula de 3.2% con esta técnica en el 2006 [63]. Horswell y Randall aclaran que la doble Z-plastia de Furlow es la que da los mejores resultados en cuanto a la pronunciación cuando evaluaron la pronunciación final a los 5 años de edad de hasta un 80% sin escape nasal o hipernasalidad [64]. Es la técnica de elección en casos de pacientes con paladar hendido submucoso o hendiduras pequeñas (<10mm).

▪ CIERRE DEL PALADAR EN 2 ETAPAS

La restricción del crecimiento maxilar posterior a la palatoplastia llevo a la descripción de la técnica de palatoplastia en dos etapas: reparación temprana del paladar blando y posterior reparación del paladar duro. El protocolo descrito inicialmente por Schwegendiek y Doz en 1944 incluía la reparación del paladar blando junto con el labio hendido a los 4-6 meses y la reparación del paladar duro a los 4-5 años de edad. En 1996 Rod Rohrich actualizó esta cirugía para realizar la segunda etapa alrededor de los 15-18 meses de edad [65].

El razonamiento de esta técnica es que con el tiempo la hendidura del paladar duro se vuelve más angosta y requiere de menor disección subperióstica y consecuentemente menor restricción del crecimiento maxilar. Múltiples estudios reportan resultados subóptimos en el lenguaje con poca mejoría en el crecimiento del maxilar.

En un estudio por Holland y Bradley en el 2007 compararon dos grupos de 41 pacientes cada uno: reparación en 2 etapas de acuerdo al protocolo de Schweckendiek y la reparación en una sola etapa.

Concluyeron que la reparación en 1 etapa fue superior con menor tasa de fístulas oro-nasales, menor IVF y menor número de reintervenciones en paladar posteriores, además de que se encontró mejoría en el crecimiento maxilar y menor necesidad de avance maxilar en el grupo de 1 etapa por lo que se abandonó el uso de esta técnica. En casos de presentar una alteración del lenguaje es muy difícil de corregir y en casos de restricción maxilar pueden mejorar con ortodoncia y con avance maxilar [66].

▪ **PALATOPLASTIA DE INCISIONES MÍNIMAS** (Dr. Mario Mendoza)

Esta técnica descrita por el Dr. Mario Mendoza en 1994, pero utilizada en nuestro servicio desde 1981 se indica en paciente con fisuras grado I y II del paladar secundario [67]. La incisión se realiza en el borde medial de la hendidura en la unión de la mucosa oral y nasal en porción más anterior de la hendidura continuando hasta alcanzar el borde los pilares faríngeos posteriores. Con un disector angulado se liberan los colgajos mucoperiosticos anterior y lateralmente hasta el borde alveolar.

Se levanta la mucosa nasal de la misma forma. Si la fisura incluye el paladar primario entonces se disecciona la mucosa del vómer subperiostica en continuidad con el colgajo nasal. Durante el procedimiento se debe tener mucho cuidado con la arteria palatina mayor, se debe realizar una disección cuidadosa para su liberación y permitir la elongación de los colgajos para un cierre sin tensión. Disección completa de las estructuras permite la identificación del borde posterior de los huesos palatinos. Los colgajos orales se separan con un gancho y bajo visión directa se liberan las inserciones anómalas de los músculos de medial hasta el hamulus y se libera el tendón del músculo tensor del velo del paladar. En el paladar blando los músculos se disecan hasta la úvula y la porción inicial del pilar faríngeo posterior.

Ya que se confirma que todas las estructuras obtienen un cierre directo sin tensión se sutura la capa nasal. Posteriormente se repara la capa muscular iniciando con el palatofaríngeo, después de la úvula, recreando el rafé normal del paladar blando y reorientando, retroposicionando y suturando las fibras del tensor y el elevador del velo del paladar en la línea media. Esta miorrafia automáticamente elonga el paladar blando de 5 a 10mm. Finalmente la mucosa oral se cierra con bordes evertidos y bordes bien afrontados para evitar fístulas, especialmente en la unión del paladar duro y el blando.

Como ventajas presenta un sangrado transoperatorio mínimo, no requiere de incisiones de relajación, mínimo edema, ninguno de los pacientes presento dificultades respiratorias por edema orofaríngeo y todos los pacientes fueron dados de alta a sus 24 horas postoperatorias. Dentro de las complicaciones hubieron 11% de fístulas, 6% fueron anteriores y 5% en la unión del paladar duro con el blando. Todas las fístulas fueron menores a 3mm. 8% se encontró con insuficiencia velofaríngea en el postoperatorio, 18% con hipernasalidad, 14% con articulaciones compensatorias y 23% con errores de articulación del desarrollo.

Esta técnica, desarrollada en nuestro servicio, reta a la necesidad del uso de incisiones de relajación para el cierre del paladar (aunque a veces se puedan requerir en las fisuras grado II), disminuye la pérdida sanguínea y deja mínima cicatriz. El uso de incisiones mínimas permite que la única cicatriz se encuentre en la línea media, lejos del borde alveolar y la ausencia de áreas denudadas evita la contractura cicatrizal del cierre por segunda intención en estas áreas.

En nuestro servicio la mayoría de los pacientes son sometidos a esta técnica, hay fisuras palatinas grado III que también pueden cerrarse con esta técnica dependiendo de la técnica del cirujano.

Complicaciones

Existen complicaciones Inmediatas como sangrado, obstrucción de la vía aérea y dehiscencia. Para evitar la presencia de éstas, es necesario una técnica quirúrgica meticulosa y adecuados cuidados postoperatorios del paciente. Las complicaciones tardías, corresponden a las secuelas que deja un tratamiento primario deficiente.

Las fístulas pueden resultar de dehiscencia de la herida, cierre con tensión, infección, trauma del colgajo, hematoma o compromiso del pedículo vascular causando isquemia. Las fístulas son una complicación significativa ya que perpetúan el escape nasal de aire, distorsión del lenguaje, además de que perpetúan la regurgitación de líquidos a la nariz. Los porcentajes de fístula varían en la literatura desde 3.4% publicados por algunos autores y 50% de otros . Factores relacionados a la formación de fístulas: experiencia del cirujano, técnica utilizada, tamaño de la hendidura, si es uni o bilateral y el tiempo de la reparación [68] .

La técnica de Veau-Wardill-Kilner se han reportado mayor índices de fístulas que con la técnica de Von Langenbeck, Furlow o incisiones mínimas; las hendiduras más amplias, bilaterales o aquellas que incluyen el paladar primario también reportan mayores índices de fístulas. De todas las fístulas, 87% se presentan en el paladar duro y casi la mitad de estas ocurren inmediatamente posterior a los alveolos . Una de las clasificaciones más aceptadas para la evaluación de fístulas es la Clasificación de Pittsburgh, descrita en 1997 por Smith y colaboradores, la cual las divide del I a VII dependiendo de la localización, siendo habitualmente las de paladar duro y en la unión del paladar duro con el blando las más frecuentes en la mayoría de los reportes [69] . El cierre tardío de las fístulas puede ser difícil especialmente en el paladar duro y el uso de colgajos mucoperiosticos en el lado oral es lo recomendado para el mejor resultado.

La meta principal de la palatoplastia es un lenguaje normal, específicamente a la ausencia de insuficiencia velofaríngea o escape nasal con el habla. La incidencia reportada de insuficiencia velofaríngea posterior a la palatoplastia varía del 10-80% en promedio 20%, dependiendo de la técnica quirúrgica y la edad del paciente al momento de la cirugía. Los mejores resultados se obtienen al realizar la cirugía antes de los 18 meses [70] .

El crecimiento maxilar normal es la meta secundaria de la palatoplastia. La necesidad de avance maxilar es altamente variable desde un 10 a un 40% por ciento de los pacientes con paladar hendido no sindrómicos. Good y colaboradores en el 2007 describieron la necesidad en general de avance maxilar en el 20.9% de los pacientes con paladar hendido [71] . En pacientes con síndromes asociados aumenta la hipoplasia maxilar y la necesidad de intervención quirúrgica, por ejemplo: el síndrome de van der Woude hasta 85% requieren de avance maxilar.

El labio y paladar hendido es la malformación craneal más común por lo que un conocimiento profundo de la fisiopatología es necesario para su diagnóstico y tratamiento adecuado. Se requiere de un abordaje multidisciplinario para su manejo. Las técnicas de queiloplastia y palatoplastia en general han mejorado los resultados y el número de intervenciones necesarias para obtener buenos resultados han disminuido. La elección de la técnica debe de basarse en evidencia. Se requieren de estudios multicéntricos para evaluar resultados a largo plazo y obtener evidencia nivel de I para toma de decisiones en el futuro.

Bibliografía.

1. Vanderas, A.P., Incidence of cleft lip, cleft palate, and cleft lip and palate among races: a review. *Cleft Palate J*, 1987. 24(3): p. 216-25.
2. Burt, J.D. and H.S. Byrd, Cleft lip: unilateral primary deformities. *Plast Reconstr Surg*, 2000. 105(3): p. 1043-55; quiz 1056-7.
3. Marazita, M.L. and M.P. Mooney, Current concepts in the embryology and genetics of cleft lip and cleft palate. *Clin Plast Surg*, 2004. 31(2): p. 125-40.
4. Diewert, V.M., Development of human craniofacial morphology during the late embryonic and early fetal periods. *Am J Orthod*, 1985. 88(1): p. 64-76.
5. Hibbert, S.A. and J.K. Field, Molecular basis of familial cleft lip and palate. *Oral Dis*, 1996. 2(3): p. 238-41.
6. Gaspar, D.A., et al., Role of the C677T polymorphism at the MTHFR gene on risk to nonsyndromic cleft lip with/without cleft palate: results from a case-control study in Brazil. *Am J Med Genet*, 1999. 87(2): p. 197-9.
7. Honein, M.A., et al., Maternal smoking and environmental tobacco smoke exposure and the risk of orofacial clefts. *Epidemiology*, 2007. 18(2): p. 226-33.
8. Romitti, P.A., et al., Maternal periconceptional alcohol consumption and risk of orofacial clefts. *Am J Epidemiol*, 2007. 166(7): p. 775-85.
9. Carinci, F., et al., Genetics of nonsyndromic cleft lip and palate: a review of international studies and data regarding the Italian population. *Cleft Palate Craniofac J*, 2000. 37(1): p. 33-40.
10. Fara, M., Anatomy and arteriography of cleft lips in stillborn children. *Plast Reconstr Surg*, 1968. 42(1): p. 29-36.
11. Kernahan, D.A., The striped Y—a symbolic classification for cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg*, 1971. 47(5): p. 469-70.
12. Yuzuriha, S. and J.B. Mulliken, Minor-form, microform, and mini-microform cleft lip: anatomical features, operative techniques, and revisions. *Plast Reconstr Surg*, 2008. 122(5): p. 1485-93.
13. Heng, Y., et al., [Velopharyngeal closure pattern and speech performance among submucous cleft palate patients]. *Hua Xi Kou Qiang Yi Xue Za Zhi*, 2017. 35(3): p. 296-300.
14. Blumenfeld, Z., I. Blumenfeld, and M. Bronshtein, The early prenatal diagnosis of cleft lip and the decision-making process. *Cleft Palate Craniofac J*, 1999. 36(2): p. 105-7.
15. Aminpour, S. and T.J. Tollefson, Recent advances in presurgical molding in cleft lip and palate. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2008. 16(4): p. 339-46.
16. Rodman, R.E. and S. Tatum, Controversies in the Management of Patients with Cleft Lip and Palate. *Facial Plast Surg Clin North Am*, 2016. 24(3): p. 255-64.
17. Shay, P.L., et al., A Comparative Cost Analysis of Cleft Lip Adhesion and Nasoalveolar Molding before Formal Cleft Lip Repair. *Plast Reconstr Surg*, 2015. 136(6): p. 1264-71.
18. Grayson, B.H. and C.B. Cutting, Presurgical nasoalveolar orthopedic molding in primary correction of the nose, lip, and alveolus of infants born with unilateral and bilateral clefts. *Cleft Palate Craniofac J*, 2001. 38(3): p. 193-8.
19. Sitzman, T.J., J.A. Giroto, and J.R. Marcus, Current surgical practices in cleft care: unilateral cleft lip repair. *Plast Reconstr Surg*, 2008. 121(5): p. 261e-270e.
20. Chow, I., et al., Evaluating the Rule of 10s in Cleft Lip Repair: Do Data Support Dogma? *Plast Reconstr Surg*, 2016. 138(3): p. 670-9.
21. Nakajima, T., et al., Straight line repair of unilateral cleft lip: new operative method based on 25 years experience. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2008. 61(8): p. 870-8.
22. Lemesurier, A.B., The quadrilateral Mirault flap operation for hare-lip. *Plast Reconstr Surg* (1946), 1955. 16(6): p. 422-33.
23. Tennon, C.W., The repair of the unilateral cleft lip by the stencil method. *Plast Reconstr Surg* (1946), 1952. 9(2): p. 115-20.
24. Millard, D.R., Jr., Complete unilateral clefts of the lip. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull*, 1960. 25: p. 595-605.
25. Fisher, D.M., Unilateral cleft lip repair: an anatomical subunit approximation technique. *Plast Reconstr Surg*, 2005. 116(1): p. 61-71.
26. Cline, J.M., et al., Comparison of the rotation-advancement and philtral ridge techniques for unilateral cleft lip repair. *Plast Reconstr Surg*, 2014. 134(6): p. 1269-78.
27. Mossey, P.A., et al., Cleft lip and palate. *Lancet*, 2009. 374(9703): p. 1773-85.
28. Vyas, R.M. and S.M. Warren, Unilateral cleft lip repair. *Clin Plast Surg*, 2014. 41(2): p. 165-77.
29. Tse, R., Unilateral cleft lip: principles and practice of surgical management. *Semin Plast Surg*, 2012. 26(4): p. 145-55.
30. Beidas, O.E., D.M. Thompson, and C.A. El Amm, Anthropometric Effect of Mucoperiosteal Nostril Floor Reconstruction in Complete Cleft Lip. *J Craniofac Surg*, 2016. 27(1): p. 19-26.
31. Fisher, D.M. and B.C. Sommerlad, Cleft lip, cleft palate, and velopharyngeal insufficiency. *Plast Reconstr Surg*, 2011. 128(4): p. 342e-360e.
32. Mulliken, J.B., J.K. Wu, and B.L. Padwa, Repair of bilateral cleft lip: review, revisions, and reflections. *J Craniofac Surg*, 2003. 14(5): p. 609-20.
33. Mulliken, J.B., D.R. Zhu, and S.R. Sullivan, Outcomes of cleft lip repair for internationally adopted children. *Plast Reconstr Surg*, 2015. 135(5): p. 1439-47.
34. Mulliken, J.B. and R.A. LaBrie, Fourth-dimensional changes in nasolabial dimensions following rotation-advancement repair of unilateral cleft lip. *Plast Reconstr Surg*, 2012. 129(2): p. 491-8.
35. Mulliken, J.B. and D. Martinez-Perez, The principle of rotation advancement for repair of unilateral complete cleft lip and nasal deformity: technical variations and analysis of results. *Plast Reconstr Surg*, 1999. 104(5): p. 1247-60.
36. Manchester, W.M., The repair of double cleft lip as part of an integrated program. *Plast Reconstr Surg*, 1970. 45(3): p. 207-16.
37. Manchester, W.M., The repair of bilateral cleft lip and palate. *Br J Surg*, 1965. 52(11): p. 878-82.
38. Yoshimura, Y., et al., Reduced nasal growth after primary nasal repair combined with cleft lip surgery. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*, 2015. 68(11): p. e159-66.
39. Gonzalez-Melgar, S. and C. Martin-Martin, Analysis and repair of cleft lip nasal and palate deformity. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2013. 64(5): p. 323-30.
40. Greives, M.R., L. Camison, and J.E. Losee, Evidence-based medicine: Unilateral cleft lip and nose repair. *Plast Reconstr Surg*, 2014. 134(6): p. 1372-80.
41. McComb, H., Primary repair of the bilateral cleft lip nose: a 15-year review and a new treatment plan. *Plast Reconstr Surg*, 1990. 86(5): p. 882-9; discussion 890-3.
42. Sykes, J.M., The importance of primary rhinoplasty at the time of initial unilateral cleft lip repair. *Arch Facial Plast Surg*, 2010. 12(1): p. 53-5.
43. Chepla, K.J. and A.K. Gosain, Evidence-based medicine: cleft palate. *Plast Reconstr Surg*, 2013. 132(6): p. 1644-8.
44. Katzel, E.B., et al., Current surgical practices in cleft care: cleft palate repair techniques and postoperative care. *Plast Reconstr Surg*, 2009. 124(3): p. 899-906.
45. Woo, A.S., Evidence-Based Medicine: Cleft Palate. *Plast Reconstr Surg*, 2017. 139(1): p. 191e-203e.
46. Kilner, T.P., The management of the patient with cleft lip and/or palate. *Am J Surg*, 1958. 95(2): p. 204-10.
47. Kilner, T.P., Cleft Palate: Some Reasons for Inconsistency in Speech Results. *J Int Coll Surg*, 1964. 42: p. 332-6.
48. Voigt, A., et al., [Cleft lip and palate]. *Pathologe*, 2017. 38(4): p. 241-247.
49. Gundlach, K.K., et al., Two-stage palatoplasty, is it still a valuable treatment protocol for patients with a cleft of lip, alveolus, and palate? *J Craniomaxillofac Surg*, 2013. 41(1): p. 62-70.
50. Bardach, J., K.M. Kelly, and J.R. Jakobsen, Simultaneous cleft lip and palate repair: an experimental study in beagles. *Plast Reconstr Surg*, 1988. 82(1): p. 31-41.
51. Dunn, F.S., Results of the vomer flap technique used in surgery of the cleft palate during the past eleven years. *Am J Surg*, 1956. 92(6): p. 825-7.
52. Smarius, B.J. and C.C. Breugem, Use of early hard palate closure using a vomer flap in cleft lip and palate patients. *J Craniomaxillofac Surg*, 2016. 44(8): p. 912-8.
53. Liao, Y.F., et al., Vomer flap for hard palate repair is related to favorable maxillary growth in unilateral cleft lip and palate. *Clin Oral Investig*, 2014. 18(4): p. 1269-76.
54. Ferdous, K.M., et al., Repair of cleft lip and simultaneous repair of cleft hard palate with vomer flap in unilateral complete cleft lip and palate: a comparative study. *Pediatr Surg Int*, 2010. 26(10): p. 995-1000.
55. Kriens, O.B., An anatomical approach to veloplasty. *Plast Reconstr Surg*, 1969. 43(1): p. 29-41.
56. Braithwaite, F. and D.G. Maurice, The importance of the levator palati muscle in cleft palate closure. *Br J Plast Surg*, 1968. 21(1): p. 60-2.
57. Cutting, C., et al., Use of three-dimensional computer graphic animation to illustrate cleft lip and palate surgery. *Comput Aided Surg*, 2002. 7(6): p. 326-31.
58. Sommerlad, B.C., The use of the operating microscope for cleft palate repair and pharyngoplasty. *Plast Reconstr Surg*, 2003. 112(6): p. 1540-1.
59. Hassan, M.E. and S. Askar, Does palatal muscle reconstruction affect the functional outcome of cleft palate surgery? *Plast Reconstr Surg*, 2007. 119(6): p. 1859-65.
60. Furlow, L.T., Jr., Cleft palate repair by double opposing Z-plasty. *Plast Reconstr Surg*, 1986. 78(6): p. 724-38.
61. Furlow, L.T., Jr., Flaps for cleft lip and palate surgery. *Clin Plast Surg*, 1990. 17(4): p. 633-44.
62. Furlow, L.T., Jr., Are lexical processing differences in cleft lip and palate subjects inherent or secondary to velopharyngeal insufficiency? *Plast Reconstr Surg*, 2009. 124(1): p. 318-9; author reply 319-20.
63. Helling, E.R., et al., Low fistula rate in palatal clefts closed with the Furlow technique using decellularized dermis. *Plast Reconstr Surg*, 2006. 117(7): p. 2361-5.
64. Horswell, B.B., Primary palatoplasty: double-opposing Z-plasty (Furlow technique). *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am*, 2009. 17(2): p. 157-65.
65. Rohrich, R.J., et al., Timing of hard palatal closure: a critical long-term analysis. *Plast Reconstr Surg*, 1996. 98(2): p. 236-46.
66. Holland, S., et al., Delayed closure of the hard palate leads to speech problems and deleterious maxillary growth. *Plast Reconstr Surg*, 2007. 119(4): p. 1302-10.
67. Mendoza, M., et al., Minimal incision palatopharyngoplasty. A preliminary report. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, 1994. 28(3): p. 199-205.
68. Salimi, N., et al., Fistula in Cleft Lip and Palate Patients-A Systematic Scoping Review. *Ann Plast Surg*, 2017. 78(1): p. 91-102.
69. Smith, T.D., et al., Formation and enlargement of the paranasal sinuses in normal and cleft lip and palate human fetuses. *Cleft Palate Craniofac J*, 1997. 34(6): p. 483-9.
70. Naran, S., M. Ford, and J.E. Losee, What's New in Cleft Lip and Palate and Velopharyngeal Dysfunction Management? *Plast Reconstr Surg*, 2017. 139(6): p. 1343e-1355e.
71. Good, P.M., J.B. Mulliken, and B.L. Padwa, Frequency of Le Fort I osteotomy after repaired cleft lip and palate or cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J*, 2007. 44(4): p. 396-401.

Protocolo de atención FUMCRE.



ATENCIÓN DE PRIMERA VEZ:

Se realiza interrogatorio dirigido a los padres, identificación de factores de riesgo, valoración y estratificación del paciente, envío a especialidades médicas (pediatría, ortodoncia, genética, otorrinolaringología, foniatría, etc).



CONSEJO GENÉTICO:

Dirigida a los padres en el primer año de vida y cuando el paciente es adolescente.



ORTODONCIA:

Proporciona tratamiento desde las 2 semanas de vida. Valora la necesidad de uso de conformadores, aparatos o férulas.



VALORACIÓN PREQUIRÚRGICA:

Se corrobora el estado de salud óptimo del paciente. Será realizada por el anestesiólogo y por cardiólogo. Los estudios de laboratorio e imagen solicitados según el caso deben encontrarse en rangos adecuados.



QUEILOPLASTIA Y CIERRE ANATÓMICO DEL PISO NASAL:

Es la primera cirugía que se realiza en pacientes con fisuras labio-palatinas. El tiempo ideal para someterse a este procedimiento es durante los 3-6 meses, las técnicas más utilizadas es Millard modificada (unilaterales) y técnica Mario Mendoza (bilaterales).



PALATOPLASTÍA:

Este procedimiento es el segundo y tiene gran relevancia para mejorar aspectos de alimentación y lenguaje. El tiempo para llevar a cabo este procedimiento debe ser 3 meses después de la cirugía de labio y antes del año de edad. La técnica de incisiones mínimas de Mario Mendoza es la más utilizada.



FONIATRÍA:

Terapia de lenguaje en cuanto el paciente comienza a emitir comunicación social hablada aproximadamente a los 2 años.



CORRECCIÓN NASOLABIAL:

Este procedimiento dependerá de cada paciente y se evaluará la función del orbicular de los labios y el cierre del piso nasal.



INJERTO ÓSEO ALVEOLAR (IOA):

Durante la dentición mixta entre los 8 y 11 años.



RINOSEPTUMPLASTIA:

Entre los 15 y 18 años.



CIRUGÍA ORTOGNÁTICA:

En caso de requerirse. Esto se evalúa posterior a los 15 años.





FUNDACIÓN MEXICANA
DE CIRUGÍA RECONSTRUCTIVA A.C.

Lic. Marcela Rivero Valiente
DIRECTORA GENERAL

+52 56 5008 5278
emrv@fmdcr.org

CDMX

Centro Médico ABC Santa Fe
Av. Vasco de Quiroga 4001 Cuajimalpa
Ciudad de México

MAZATLÁN

Av Camarón Sábalo 2207
La Marina
Mazatlán, Sinaloa



Fundación Mexicana de Cirugías Reconstructiva A.C.



@fmdcr_ac



fmdcr.org