



Labio leporino bilateral, paladar hendido. Presentación de caso

Teodoro de Jesus Hernandez Mendez¹. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4481-2441>

Diamela Montalvo Arcaya². ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9932-865X>

Daliuska Cantillo Matos³. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6736-6299>

¹Especialista de primer grado en MGI.

²Licenciada en enfermería

³Especialista de primer grado en MGI.

Resumen

Introducción: Las malformaciones orofaciales constituyen defectos estructurales de la cara y de la boca donde se destacan por su frecuencia el labio leporino y el paladar hendido según se afecten el labio o el paladar respectivamente, estos pueden presentarse independientemente, pero en un 50% de los casos aparecen asociados. **Objetivo:** Presentar el caso de un paciente diagnosticado labio leporino bilateral. **Caso clínico:** Gestante de 38 años de edad, se realiza ultrasonido de genética de 18 semanas y se diagnostica labio leporino bilateral y paladar hendido.. **Conclusiones:** La prevención tiene especial importancia en familias que ya tienen algún caso, sobre todo si alguno de los padres tuvo fisura palatina. En estas familias, los suplementos de ácido fólico podrían disminuir los casos hasta menos de la mitad.

DeCS: labio leporino ,paladar hendido

INTRODUCCIÓN

El desarrollo facial del embrión, ocurre entre las 4 y 7 semanas de gestación mediante crecimiento y unión del tejido corporal y células epiteliales de cada lado de la cabeza hacia el centro para formar la cara. ⁽¹⁾

Las malformaciones orofaciales constituyen defectos estructurales de la cara y de la boca donde se destacan por su frecuencia el labio leporino y el paladar hendido según se afecten el labio o el paladar respectivamente, estos pueden presentarse independientemente, pero en

un 50% de los casos aparecen asociados. El labio leporino con fisura palatina o sin ésta (LL+/-FP) es una malformación frecuente. Los países con mayor prevalencia al nacimiento son Japón y México con 14,90 y 12,38 por cada 10 000 nacimientos. En Cuba se han realizado algunos estudios aislados que determinan una prevalencia entre el 5 y el 5,57 por cada 10 000 nacimientos. (2)

Se ha comprobado que las fisuras del labio son más frecuentes en los varones mientras que las fisuras aisladas del paladar son más comunes en las mujeres. La Organización Mundial de la Salud (OMS), establece al LL como uno de los defectos congénitos más frecuentes en los recién nacidos, donde afecta a 1 de cada 500 nacidos vivos (NV) y constituye el 90 % de las fisuras de labio consideradas unilaterales. Se reporta una mayor frecuencia en el sexo masculino; es el lado izquierdo dos veces más afectado que el derecho.(2)

Se desconocen las causas de las hendiduras orofaciales en la mayoría de los bebés. Algunos niños tienen el labio o el paladar hendido debido a un cambio en sus genes. Se cree que el labio hendido y el paladar hendido son causados por una combinación de genes y otros factores, como los elementos dentro del ambiente con los que la madre entre en contacto, o lo que coma o beba, o ciertos medicamentos que use durante el embarazo.

Algunos factores que aumentan las probabilidades de tener un bebé con una hendidura orofacial:

- Tabaquismo: Las mujeres que fuman durante el embarazo tienen mayor probabilidad de tener un bebé con hendiduras orofaciales que las mujeres que no fuman.(3,4)
- Diabetes: Las mujeres con diabetes diagnosticada antes del embarazo tienen mayor riesgo de tener un hijo con el labio hendido, con o sin paladar hendido, comparado con las que no tenían diabetes.(5)
- Uso de determinados medicamentos: Las mujeres que usaron determinados medicamentos para el tratamiento de la epilepsia, como topiramato o ácido valproico, durante el primer trimestre del embarazo (los primeros 3 meses) tienen mayor riesgo de tener un bebé con labio hendido, con o sin hendidura de paladar, en comparación con las mujeres que no tomaron estos medicamentos.(5,6)

Las hendiduras orofaciales, especialmente el labio hendido, con o sin hendidura de paladar, pueden diagnosticarse durante el embarazo mediante una ecografía de rutina. También pueden diagnosticarse después de que nazca el bebé, especialmente el paladar hendido. No obstante, a veces, algunos tipos de paladar hendido como paladar hendido submucoso y úvula bífida, podrían no diagnosticarse hasta más adelante en la vida.

Los niños que nacen con hendiduras orofaciales pueden necesitar otros tipos de tratamientos y servicios, como cuidados dentales o de ortodoncia especiales o terapia del habla.(7,8)

Debido a que los niños con hendiduras orofaciales frecuentemente requieren una variedad de servicios que se deben proveer de manera coordinada a lo largo de la niñez y entrada la adolescencia, y a veces en la adultez, la Asociación Estadounidense del Paladar Hendido y Craneofacial recomienda los servicios y tratamientos provistos por equipos que se especializan en hendiduras y afecciones craneofaciales.(9)

Con tratamiento, la mayoría de los niños con hendiduras orofaciales tienen buenos resultados y una vida saludable. Algunos niños con hendiduras orofaciales pueden tener problemas de autoestima si les preocupan las diferencias visibles que tengan con otros niños. Un adecuado asesoramiento genético y la conformación de grupos de apoyo de padres a padres también pueden ser útiles para las familias de bebés con defectos de nacimiento de la cabeza y la cara, como las hendiduras orofaciales.

Las fisuras labio-alvéolo-palatinas pueden implicar la deformidad de 4 estructuras diferentes: el labio, el proceso alveolar, el paladar duro y el paladar blando, con la posibilidad que la alteración sea unilateral o bilateral, completa o incompleta. El labio leporino puede tener varios grados o tipos: a) una pequeña muesca en el borde labial

superior; b) fisura labial aislada con escasa alteración maxilar, pero habitualmente con mala implantación y mala oclusión dentaria y deformidad del ala nasal como alteraciones secundarias de la secuencia, lo mismo que la fisura palatina, c) formas graves de la queilosquisis y queilognatosquisis con gran deformidad bucal: labio leporino completo y bilateral. Más tarde se agregarán los trastornos terciarios de la secuencia: otitis media, sordera, problemas del lenguaje.(10)

Los niños a quienes se les haya practicado la reparación del paladar hendido posiblemente necesiten una consulta con un odontólogo o un ortodontista. Los dientes posiblemente necesiten corrección a medida que salen. Hay que añadir que los problemas auditivos son comunes en los niños con labio leporino o paladar hendido. De este modo, el pequeño afectado por esta malformación debe realizarse una audiometría al comienzo y repetirla con el tiempo.(11)

Las repercusiones de esta malformación se ven reflejadas negativamente en la alimentación, la respiración nasal, alteraciones en el crecimiento facial, la fonación, audición, así como afectaciones en el desarrollo dental, además de que las personas son más propensas a padecer caries y enfermedad periodontal.(12)

Debido a todas las estructuras que pueden verse afectadas, el tratamiento debe ser multidisciplinario, incluyendo múltiples profesionales de la salud para lograr con éxito una buena calidad de vida para el paciente. El equipo multidisciplinario necesario para el correcto tratamiento de un paciente con labio y paladar hendido está conformado por las siguientes disciplinas: cirugía plástica, cirugía maxilofacial, odontopediatría, ortodoncia, terapia del

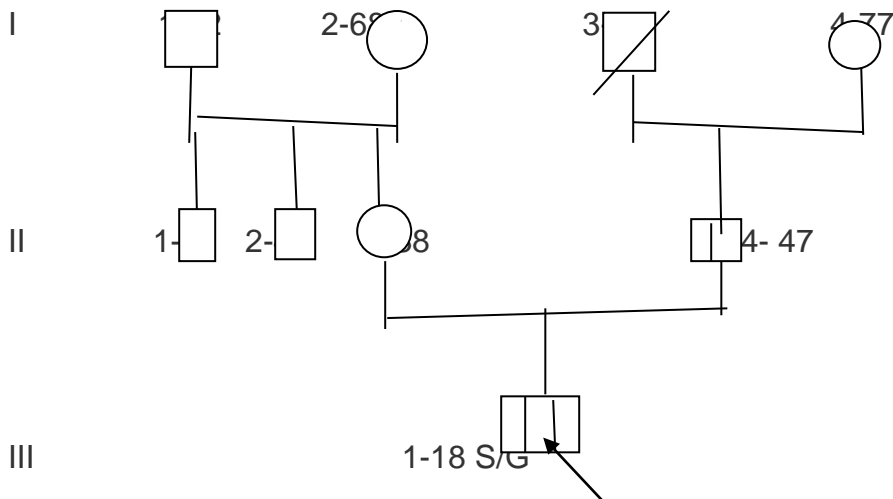
lenguaje, psicología, otorrinolaringología, pediatría, nutriología, audiología, genética o dismorfología, y enfermería especializada.(13)

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, de tipo presentación de caso clínico, efectuado en el Centro Municipal de Genética del municipio Playa. Se realizó un adecuado interrogatorio de la gestante y el esposo, un exhaustivo examen clínico, que ayudó a la confección del árbol genealógico familiar y la correspondiente historia clínica genética. Se llevó a cabo una revisión de la literatura a fin con la entidad. Durante el proceso de la investigación se respetaron los principios éticos, contando con el consentimiento informado de la gestante y el esposo para la toma de fotografías y la publicación de los resultados.

RESULTADOS.

Se confeccionó el árbol genealógico de 3 generaciones:



Leyenda:

I-1, I-2, I-3, I-4 HTA.

 Masculino operado de Labio leporino unilateral.

 Feto diagnosticado con Labio leporino bilateral.

En la aparición del labio leporino en la actualidad se plantea un patrón de herencia multifactorial, que depende de la interacción de factores ambientales y genéticos durante el desarrollo craneofacial del embrión, que pueden dar lugar además, al paladar hendido.

En el caso que se presenta se pueden señalar factores de origen genético por presentar el padre antecedentes personales de la patología, así como también edad avanzada de ambos cónyuges.

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Se trata de una gestante de 38 años de edad, con antecedentes personales referidos de salud. Con una historia obstétrica de G1, P0, A0. Antecedentes familiares: Madre y padre hipertensos, abuela paterna: Diabetes mellitus tipo II.

Esposo de 47 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial y labio leporino unilateral, operado a los 2 años de nacido y antecedentes familiares de la madre y padre hipertensos.

La gestante comenzó a atenderse en consulta de infertilidad y logra el embarazo el mismo mes de iniciada la atención, no recogiendo el uso de medicamentos en dicha consulta, incluyendo el ácido fólico de forma preventiva.

La gestante comienza su seguimiento en consulta de genética por su área de salud, clasificándose como riesgo genético incrementado por edad materna avanzada, historia de infertilidad, se realiza ultrasonido de marcador de primer trimestre con resultados normales, acordes a la edad gestacional. Como parte del protocolo de seguimiento y según la clasificación realizada se indica ultrasonido genético a las 18 semanas donde se informan alteraciones faciales que impresionan labio leporino bilateral, se decide enviar a consulta de segunda opinión donde coinciden con el diagnóstico, además de presentar también paladar hendido, es remitida a Centro Provincial de Genética Médica y confirmados ambos diagnósticos.

CONCLUSIONES.

El labio leporino se detecta generalmente durante el embarazo, a través de ecografías especializadas, o al momento del nacimiento del bebé. Conocer cuándo y cómo se detecta es crucial para brindar un tratamiento adecuado y oportuno, ya que este trastorno puede tener consecuencias tanto estéticas como funcionales para el desarrollo del niño. En este artículo, exploramos el diagnóstico y seguimiento prenatal de una gestante con dicho diagnóstico, así como las posibles intervenciones que se pueden llevar a cabo para mejorar la calidad de vida de los afectados a través de un correcto asesoramiento genético.

Una forma efectiva de prevenir el labio leporino y el paladar hendido en los bebés es tomar diariamente una multivitamina que contenga ácido fólico. Esta vitamina es crucial en el desarrollo del bebé durante el embarazo y puede ayudar a reducir el riesgo de estos defectos congénitos.

La prevención tiene especial importancia en familias que ya tienen algún caso, sobre todo si alguno de los padres tuvo fisura palatina. En estas familias, los suplementos de ácido fólico podrían disminuir los casos hasta menos de la mitad.

También es importante evitar durante el embarazo el consumo de alcohol, tabaco y otras drogas, ya que pueden aumentar el riesgo de que ocurran malformaciones congénitas de este tipo.

Referencias Bibliográficas

1. CDC. Facts about Cleft Lip and Cleft Palate | CDC [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention. 2020 [citado 1 de junio de 2021]. URL: <https://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects/cleftlip.html>
2. Organización Mundial de la Salud. Salud bucodental. Ginebra: OMS. 2020. [citado 01/02/2023]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/oral-health>
3. Little J, Cardy A, Munger RG. Tobacco smoking and oral clefts: a meta-analysis. Bull World Health Organ. 2004;82:213-18.
4. Honein MA, Rasmussen SA, Reefhuis J, Romitti P, Lammer EJ, Sun L, Correa A. Maternal smoking, environmental tobacco smoke, and the risk of oral clefts. Epidemiology 2007;18:226–33.
5. Correa A, Gilboa SM, Besser LM, Botto LD, Moore CA, Hobbs CA, Cleves MA, Riehle-Colarusso TJ, Waller DK, Reece EA. Diabetes mellitus and birth defects. American Journal of Obstetrics and Gynecology 2008;199:237.e1-9.
6. Werler MM, Ahrens KA, Bosco JL, Michell AA, Anderka MT, Gilboa SM, Holmes LB, National Birth Defects Prevention Study. Use of antiepileptic medications in pregnancy in relation to risks of birth defects. Annals of Epidemiology 2011;21:842-50.
7. American Cleft Palate-Craniofacial Association. Parameters for evaluation and treatment of patients with cleft lip/palate or other craniofacial anomalies. Revised edition, Nov 2009. Chapel Hill, NC. P. 1-34. http://www.acpa-cpf.org/uploads/site/Parameters_Rev_2009.pdf
8. Yazdy MM, Autry AR, Honein MA, Frias JL. Use of special education services by children with orofacial clefts. Birth Defects Research (Part A): Clinical and Molecular Teratology 2008;82:147-54.
9. American Cleft Palate-Craniofacial Association. Parameters for evaluation and treatment of patients with cleft lip/palate or other craniofacial anomalies. Revised

edition, Nov 2009. Chapel Hill, NC. P. 1-34.
http://www.acpa-cpf.org/uploads/site/Parameters_Rev_2009.pdf

10. Soto N. CASO CLÍNICO / CASE REPORT Síndrome de Goldenhar asociado a fisura labio alveolo palatina . Reporte de un caso . 2012:81-5.
11. Pons-Bonals A, Pons-Bonals L, Hidalgo-Martínez SM, Sosa-Ferreyra CF. Estudio clínico-epidemiológico en niños con labio paladar hendido en un hospital de segundo nivel. Bol Med Hosp Infant Mex 2017;74:107-21. doi:10.1016/j.bmhmx.2016.11.008
12. Gailey DG. Feeding infants with cleft and the postoperative cleft management. Oral Maxillofac Surg Clin North Am. 2016; 28 (2): 153-159.
13. Yamaguchi K, Lonic D, Lo LJ. Complications following orthognathic surgery for patients with cleft lip/palate: a systematic review. J Formos Med Assoc. 2016; 115 (4): 269-277.