

Análisis epidemiológico de 520 niños con fisura labio palatina

Dres M J Lopes Pereira, L Weunhold, M Capella, P Goldberg, E Quaresma, E Araújo, JA. de Souza.

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, Brasil

Resumen

Fue realizado un estudio retrospectivo de 520 niños con fisura labiopalatina operados en el Hospital Infantil Joana de Gusmão durante el período de enero de 1988 a enero de 1998. Se estudiaron sus características epidemiológicas, los tipos de fisura y el tratamiento realizado. El 56,92 % de los casos eran de sexo masculino, el 97,89 % de raza blanca y el 21,90 % tenía antecedentes familiares. El tipo de fisura más frecuente fue la labiopalatina. En el 23,07 % de los casos hubo malformaciones asociadas siendo las más comunes las del aparato digestivo (4,62 %). Las cirugías de labio fueron realizadas a partir de los tres meses de vida y las de paladar a partir de 1 año y 6 meses. La técnica quirúrgica más utilizada para la corrección del labio fue la de Millard (51,55%) y en el paladar la de Von Langenback (60,06%). Todos los pacientes estudiados completaron el tratamiento con fonoaudiología y ortodoncia. Ocurrieron 11,13 % de complicaciones en las cirugías de labio y 39,78 % en las de paladar.

Palabras clave: Fisura labiopalatina - Cirugía de labio - Cirugía de paladar.

Summary

We realized a retrospective study of 520 children with cleft lip and palate repaired at the Joana de Gusmão Children Hospital from January 1988 to January 1998. Epidemiologic characteristics, type of cleft and surgical procedure used were studied. Males predominated with 56.92% of cases, 97.89% were white race and 21.90% had familiar history. The most common cleft defect included lip combined with palate. 23.07% of children had an associated malformation, most commonly of the gastrointestinal tract (4.62%). Lip repair was carried after three months of life, and palate repair after 18 months of age. The surgical technique most commonly utilized for lip repair was Millard (51.55%) and Von Langenbach for palate repair (60.06%). All children completed treatment with speech, audio and orthodontic care. We encountered 11.13% complications in lip repair and 39.78% in palate repair.

Index words: Cleft lip and palate - Lip surgery - Palate surgery.

Resumo

Foi realizado um estudo retrospectivo de 520 crianças com fissura labio-palatina operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão durante o período de janeiro de 1988 a janeiro de 1998. Se estudaram suas epidemiológicas, os tipos de fissura e o tratamento realizado. 56,92 % dos casos eram do sexo masculino; 97,89 % de raça branca e 21,90 % tinha antecedentes familiares. O tipo de fissura mais frequentes foi a labio-palatina. Em 23,07 % dos casos houve malformações associadas sendo as mais comuns as do aparelho digestivo (4,62 %). As cirurgias de lábio foram realizadas a partir dos três meses de vida e as de palato a partir de 1 ano e 6 meses. A técnica cirúrgica mais utilizada para a correção de lábio foi a de Millard (51,55%) e para o palato a de Von Langenback (60,06%). Todos os pacientes estudados completaram o tratamento com fonoaudiologia e ortodontia. Ocorreram 11,13 % de complicações nas cirurgias de lábios e 39,78 % nas de palato.

Palavras chave: Fissura labio-palatina - Cirurgia de lábio - Cirurgia de palato.

Introducción

La fisura labiopalatina es una de las malformaciones congénitas más comunes de la cara, producida por una falla de fusión en la línea media de los procesos faciales durante el desarrollo embrionario. Dependiendo del defecto, el niño puede presentar al nacer fisura labial, palatina o la asociación de ambas. Con el objetivo de analizar esta malformación en nuestro medio fue realizado un estudio analítico, retrospectivo, con variable definida de 520 niños portadores de fisura labiopalatina operados en el Hospital Infantil Joana de Gusmão durante enero de 1988 a enero de 1998.

Material y método

Para la recopilación de datos se utilizaron las historias clínicas del Servicio de Archivos Médicos (SAME). Inicialmente fueron analizados los datos epidemiológicos, la distribución de los pacientes en cuanto a sexo, la correlación de los tipos de fisura (labial, palatina o labiopalatina) presente en cada paciente, las malformaciones asociadas, edad a la primera cirugía, operaciones realizadas y las complicaciones postoperatorias.

Para el análisis de procedencia de los pacientes fue utilizada la división territorial del estado de Santa Catarina según las regiones establecidas por el Instituto Brasileiro de Geografía y Estadística (IBGE). Para la evaluación de la herencia se investigó la incidencia familiar, el sexo y el tipo de fisura que presentaba el familiar. Las fisuras labiopalatinas fueron clasificadas en tres clases de acuerdo a los criterios utilizados por Spina:

1. Pre foramen incisivos: son las que comprometen el labio. Las más complejas pueden incluir la nariz y la arcada alveolar pero no sobrepasan el foramen incisivo anterior. Se dividen en: unilaterales o bilaterales, completas e incompletas.
2. Post foramen incisivos: son exclusivamente palatinas. Se extienden desde el foramen incisivo anterior hasta la úvula. Pueden ser unilaterales o bilaterales.
3. Trans foramen incisivo: son formas más graves, pues comprometen el labio, la nariz, la arcada alveolar, sobrepasan el foramen incisivo anterior extendiéndose hasta la úvula. Pueden ser completas o incompletas¹.

Evaluamos la asociación de fisuras labiopalatinas con otras malformaciones congénitas. Para la distri-

bución conforme a la edad de la primera cirugía utilizamos la clasificación de Marcondes que agrupa a los niños en las siguientes franjas etarias: neonato (0-28 días), lactante (29 días a 2 años exclusive), preescolar (2 años a 6 años exclusive), escolar (6 a 10 años exclusive) y adolescentes (10 a 14 años)⁸.

Resultados

La mayoría de los niños atendidos en nuestro servicio fueron de sexo masculino (56,92%) presentando comúnmente fisuras labiales y labiopalatinas. En el sexo femenino la más frecuente fue la fisura palatina. Estos resultados están de acuerdo a las referidos en la bibliografía^{1,3,9,12}.

Los resultados estadísticos de tipo de fisura, distribución geográfica, antecedentes familiares están graficados en la Fig.1 y las tablas 1 y 2.

Tuvimos 143 pacientes con fisura preforamen, 134 con fisura post foramen y 243 con fisura transforamen. Algunos de nuestros pacientes presentaron fisura labial y palatina asociada, que no superaban el foramen incisivo y por eso se clasificaron como pre y post foramen, lo que explica el total de 560 casos, en la tabla 3, con una casuística de 520 pacientes.

Los hallazgos detallados del tipo de lesión, las malformaciones agregadas y las edades están en las tablas 4 y 5.

Las operaciones realizadas en el labio y en el paladar se pueden ver en las tablas 6 y 7 y las complicaciones en las tablas 8 y 9. Las complicaciones más

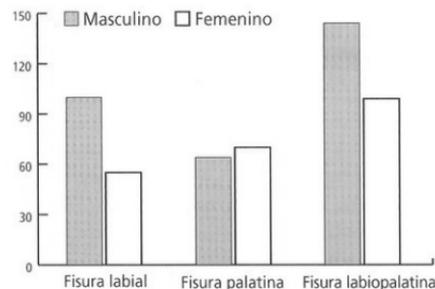


Fig. 1: distribución de 520 niños portadores de labio leporino, fisura palatina aislada y fisura labiopalatina, según el sexo.

Procedencia	n	%
Oeste Catarinense	97	18,65
Norte Catarinense	28	05,38
Región Serrana	42	08,08
Valle de Itajai	78	15,00
Gran Florianópolis	167	32,12
Sur Catarinense	108	20,77
TOTAL	520	100

Tabla 1: distribución de los 520 niños, según procedencia conforme a la distribución de regiones de Santa Catarina del IBGE.

Historia Familiar	FLP	FL	FP	Total	%
Padre	5	1	-	6	1,15
Madre	3	-	-	3	0,57
Hermanos	4	2	1	7	1,34
Hermanas	2	-	1	3	0,57
Abuelos	6	1	2	9	1,73
Otros	65	14	7	86	16,54
TOTAL	85	18	11	114	21,90

Tabla 2: antecedentes familiares en 520 niños portadores de fisura palatina aislada (FP), fisura labial (FL) y fisura labiopalatina (FLP).

comunes generalmente responsables de las reoperaciones fueron: fistulas alveolares u oronasales, secuelas de carácter estético del labio, dehiscencias, insuficiencia velofaríngea y/o desvío y/o aplastamiento del cartilago.

No todos los pacientes con fisura labio palatina completaron el tratamiento, sólo 49 niños regresaron para la cirugía de paladar, lo que explica los resultados presentados en la tabla 8 con apenas 328 cirugías realizadas.

Discusión

Las fisuras labiopalatinas tienen una frecuencia, de alrededor de uno cada mil nacimientos con mayor incidencia en el sexo masculino, en aproximadamente el 60%¹. La malformación es conocida desde la antigüedad, siendo los primeros relatos de técnicas quirúrgicas para la corrección de fisuras labiales los de Aurelius Cornelius Celsus, quien vivió en el año 25 AC hasta el 50 DC. En el año 170 DC Galeno definió la fisura labial como "cobolomata". También en la civilización Inca, en Perú, existen es-

culturas en cerámica con fisuras labiales que datan de los años 200 a 400 DC. Entre los Aztecas, las personas con labio y/o paladar hendido eran consideradas especiales y respetadas o temidas. En el siglo XVI, en Europa, los niños que nacían con este defecto eran marginados junto a sus familiares por creerse que se trataba de un castigo divino².

La cara humana está formada por el crecimiento y unión de estructuras embrionarias que se forman a partir de la cuarta semana de vida intrauterina. Dos procesos bilaterales separados, que incluyen un proceso maxilar, uno mandibular y uno frontonasal darán origen a los procesos nasales medios y laterales. Las fisuras son el resultado de la no correspondencia de esos procesos y pueden ser debidas al desarrollo insuficiente o asincrónico de uno o más de ellos, o a la falta de desintegración de la superficie epitelial, en las regiones de contacto³. Las fisuras labiales y labiopalatinas son por lo tanto procesos distintos al de la fisura del paladar.

La no correspondencia de los procesos nasales medios con los procesos maxilares dan como resultado la interrupción del crecimiento del labio superior y provocan las fisuras labiales. Las fisuras palatinas se originan por la falta de fusión medial del paladar primario también llamado premaxilar, originado en el proceso frontonasal y dos procesos palatinos, originados en la cara interna de los procesos maxilares³. Esta fusión es un poco más tardía y ocurre entre la séptima y décimo tercera semana, iniciando la porción anterior donde ocurre la unión del premaxilar con los procesos palatinos en la línea media y sigue la úvula.

Clasificación de Spina Pre foramen	Unilateral		Bilateral	
	n	%	n	%
Completa	126	22,50	19	24,67
Incompleta	106	18,93	09	11,70
Transformen				
Completa	106	18,93	49	63,63
Incompleta				
Post-foramen				
Completa	222	39,64	-	-
Incompleta				
TOTAL	560	100	77	100

Tabla 3: distribución de 520 niños portadores de labio leporino (LL), fisura palatina aislada (FP) y fisura labiopalatina (FLP), según clasificación de Spina. Fuente: SAME del Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Malformaciones	n	%
Aparato digestivo	24	4,62
Neurológico	23	4,43
Cardíacas	13	2,50
Facies Síndrómica	13	2,50
Genito-urinarias	12	2,30
Ortopédicas	11	2,12
S. de Pierre Robin	6	1,16
Oftalmológicas	5	0,96
Auditivas	4	0,77
Respiratorias	3	0,57
Hipertelorismo	2	0,38
Hemangioma	1	0,19
Hemofilia A	1	0,19
S. de Bender	1	0,19
S. de Dandy Walker	1	0,19
TOTAL	120	23,07

Tabla 4: Malformaciones congénitas asociadas. S.-Síndrome. Fuente: SAME del Hospital Infantil Joana de Gasmão.

Franja Etaria	n	%
Neonato	-	-
Lactante	372	71,54
Preescolar	90	17,30
Escolar	33	6,34
Adolescente	25	4,82
TOTAL	520	100

Tabla 5: edad a la operación de los niños portadores de labio leporino (LL), fisura palatina aislada (FP) y fisura labiopalatina (FLP) según franja etaria. Fuente: SAME del Hospital Infantil Joana de Gasmão.

Tipo de Cirugía	n	%
Millard	216	51,55
Adhesión simple	163	38,90
Spina	18	4,30
Skoog + McCoomb	22	5,25
Total	419	100

Tabla 6: operaciones realizadas en el labio en los niños portadores de fisura labial. Fuente: SAME del Hospital Infantil Joana de Gasmão.

La incidencia en nuestro país es imprecisa debido a la falta del empadronamiento adecuado, principalmente en las maternidades^{1,2,3,9}. La incidencia según el trabajo de Nagem(h) y col. en la ciudad de Bauru (SP), es de 1:650 nacimientos. Fonseca y Rezende obtuvieron valores de 1:1.136^{10,11} en la ciudad de San Pablo. Collares y col. en el Hospital de Clínicas de Porto Alegre, encontraron una incidencia de 1:757 nacimientos^{3,9}. Las fisuras palatinas no presentan variación de incidencia significativa en cuanto a raza aunque es menor en la raza negra (1:1.821); intermedia en la raza blanca (1:858) y hay mayor incidencia en la raza amarilla (1:674)^{1,2,4,12,13,14}.

No fue posible evaluar en nuestro estado evaluar la incidencia de las fisuras labiopalatinas debido a la falta de datos referentes a nacimientos de niños con malformaciones congénitas. Se observó una mayor incidencia en niños de raza blanca (97,8%), pero no fue posible definir en esta muestra si eran descendientes de orientales o caucásicos, debido a que en las historias clínicas sólo figuran las opciones raza negra o blanca, sin mencionar raza amarilla.

Las fisuras palatinas aisladas son más frecuentes en el sexo femenino, dato que puede ser explicado porque el paladar posterior se desarrolla en la décimotercera semana de vida embrionaria; pero en el varón esto ocurre en la décimosegunda semana. La elevada prevalencia de fisuras labiopalatinas en algunas regiones de Florianópolis se debe probablemente a la colonización europea (caucásica) y a otro factor importante: el ambiental, relacionado con la gran polución en el sur de esta región debido a las minas de carbón. Los bajos índices de la región serrana se corresponden a un mayor predominio de individuos de raza negra y porque algunos pacientes de esta región son derivados a los hospitales de Rio Grande del Sur. Nosotros encontramos antecedentes familiares de fisuras labiopalatinas en 21,90 % de los pacientes, dato que se aproxima a los citados en la bibliografía. En 4,61 % no fue posible definir la historia familiar por ser los niños adoptados.

En diversos estudios observamos una mayor incidencia de fisuras labiales y fisuras labiopalatinas en relación a las fisuras palatinas aisladas^{9,15}.

Las malformaciones asociadas también son frecuentes en pacientes con fisura labiopalatina^{16,17}. Millard relata un 21% de asociaciones siendo más comu-

nes las musculoesqueléticas, seguidas por retraso mental, anomalías cardiovasculares y gastrointestinales.

En un estudio realizado en Francia, Suiza y California con un total de 8.315 niños se observó una mayor asociación entre la fisura labiopalatina y el Síndrome de Down, Síndrome de Edward, Síndrome de Patau, defectos del tubo neural y microftalmia, siendo que la fisura labial aislada presentó una menor proporción de malformaciones asociadas cuando fueron comparadas con otros tipos de fisura¹⁶. Otro estudio desarrollado en Eslovenia, Finlandia, Dinamarca, Hungría y Polonia con un total de 920 pacientes, se encontró un 16% de malformaciones asociadas, con mayor presencia de síndrome de Pierre Robin. En nuestro estudio la incidencia de malformaciones asociadas fue de 23,07% siendo que las malformaciones neurológicas, cardiovasculares y del aparato digestivo son las más frecuentes.

Los protocolos en cuanto a la edad de la cirugía para fisuras labiales y palatinas son variables de acuerdo al servicio. Comparando 34 centros europeos, se observó que todos presentaban diferentes criterios^{18,19}. La edad ideal para la primer cirugía permanece indefinida para permitir un crecimiento adecuado de la musculatura orbicular del labio, un mejor crecimiento facial y alineamiento de arcada alveolar, es importante que el paladar se encuentre íntegro y rehabilitado funcionalmente antes de la edad de aprendizaje del habla, evitando de esta manera problemas de fonética¹.

Los cirujanos bucomaxilofaciales ingleses describen un mejor desarrollo de la cara con la corrección precoz del defecto^{18,20,21,22,23,24}.

Nuestros pacientes fueron sometidos a corrección de las fisuras labiales a los 3 meses de edad para no interrumpir la alimentación materna. Los niños operados permanecen 10 o 15 días sin poder succionar y si la cirugía es en el período neonatal se puede interrumpir la lactancia, lo que es preocupante en nuestro país, por el gran número de desnutridos debido al bajo nivel económico. Además a los 3 meses la región labial presenta estructuras con dimensiones anatómicas más adecuadas para ser manipuladas quirúrgicamente^{25,26}.

Las palatoplastias son realizadas entre los 12 y 18 meses, cuando los núcleos de crecimiento de la cara no están completamente formados. En nuestra estadística 71,54 % de los pacientes fueron operados en-

Tipo de Cirugía	n	%
Von Langenback	197	60,06
Wardill-Kildner	109	33,24
Veau-Wardill	22	6,70
Total	328	100

Tabla 7: técnicas realizadas en el paladar. Fuente: SAME del Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Complicaciones	n	%
Estética insatisfactoria	36	09,32
Infección	3	0,77
Dehiscencia	2	0,52
Insuficiencia velofaríngea	2	0,52

Tabla 8: complicaciones postoperatorias de los niños sometidos a corrección quirúrgica en el labio. Fuente: SAME del Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Complicaciones	n	%
Fistulas	46	12,20
Fistulas alveolares	45	11,94
Dehiscencias	33	8,75
Insuficiencia velofaríngea	21	5,57
Sangrado post-operatorio	05	1,32

Tabla 9: Complicaciones postoperatorias en 377 niños sometidos a corrección del paladar. Fuente: SAME del Hospital Infantil Joana de Gusmão

entre los 30 días y los 2 años de edad. Del resto de los pacientes, la mayoría eran adolescentes y fueron operados a esa edad, por derivaciones tardías o por presentar defectos pequeños o no diagnosticados al nacimiento, en general en el paladar.

Para la corrección de las fisuras labiales, varios cirujanos buscaron técnicas que preservaran al máximo los tejidos existentes en el labio, que fuesen lo menos traumáticas posible para evitar problemas en el desarrollo del tercio medio facial y que determinase cicatrices en líneas quebradas, que evita retracciones cicatrizales a largo plazo y mantengan el resultado obtenido. Davies en 1971 dividió las técnicas en grandes grupos: las de corrección en línea recta, las de colgajos laterales, las de colgajos mediales y las de plástica en Z.

En nuestro servicio la cirugía más utilizada para la corrección de fisura labial fue la de Millard, seguida por la técnica de adhesión (plástica en Z). En menor proporción son realizadas las de Skoog y Mc Coomb y Spina.

En cuanto al paladar, los objetivos de la cirugía son la preservación de la capacidad de crecimiento del maxilar, la preservación de la audición y la rehabilitación foniatría.

Con frecuencia hay necesidad de corrección secundaria de deformidades después de la cirugía inicial de las fisuras labiales y palatinas ya que las mismas pueden sufrir la influencia de factores clínicos y del desarrollo, ya que se trata de reparar tejidos en crecimiento. Muchas veces la complejidad de la deformidad primitiva requiere correcciones secundarias para obtener un resultado estético y funcional satisfactorio. Las secuelas pueden comprometer todas las estructuras, desde el labio, el paladar anterior y el paladar posterior, aisladas o concomitantes, considerando que las del labio pueden ser de orden estético, funcional o ambas y las de paladar son exclusivamente funcionales.

Bibliografía

1. Corrêa Neto A, Raia A.A, Zerbini EJ. Clínica cirúrgica Alipio Corrêa Neto, 4a ed. São Paulo: Editora Sarvier, Vol 1: 260-312, 1988.
2. Higa TT, Platerof IV, Pérez VSR, Preciado REI, Gómez MIM. Cirugía de labio y paladar hendido en el Hospital General de Enseñada, BCN. *Cir Ciruj*, 64:171-174, 1996.
3. Maksoud JG. Cirugía Pediátrica, 1a ed. Rio de Janeiro: Editora Revinter, 372-393, 1998.
4. Robert E, Källén B, Harris J. The epidemiology of orofacial clefts. 1- Some general epidemiological characteristics. *J Craniofac Genet Dev Biol*, 16:234-241, 1996.
5. Wyszynski DF, Beatty TH. Review of role of potential teratogens in the origin of human nonsyndromic oral clefts. *Teratology*, 53 (5): 309-317, 1996.
6. Källén K. Maternal smoking and orofacial clefts. *Cleft Palate Craniofac J*, 34(1): 11-16, 1997.
7. King PB, Lie RT, Irgens LM. Spina Bífida and Cleft Lip among Newborns of Norwegian Women with Epilepsy: Changes related to the Use of Anticonvulsants. *Am J of Public Health*; 86(10): 1454-1456, 1996.
8. Marcondes E. *Pediatria Básica*, 8a ed. São Paulo: Editora Sarvier; Vol 1:48, 1991.
9. Collares MVM, Westphalen ACA, Costa TCD, Goldin JR. Fisuras labio-palatinas: incidéncia e prevaléncia de patologia no Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Um estudo de 10 anos. *Revista Amrigs*; 39(3):183-188, 1995.
10. Silva Filho OGD A et al. Classificação das fissuras labiopalatinas: breve histórico, considerações clínicas e sugestão de modificação. *Revista Bras Cir*; 82:59, 1992.
11. Fonseca EP, Rezende DA, Jru DE. Incidência das malformações do lábio e do palato. *Revista Fac Odonto. São Paulo* 9:45, 1971.
12. Derijcke A, Eerens A, Carels C. The incidence of oral clefts: a review. *Br J Oral Maxillofac Surg*; 34(6):488-494, 1996
13. Menegotto BG, Salzano FM. Epidemiology of oral clefts in a large South American Sample. *Cleft Palate Craniofac J*; 28:373-377, 1991.
14. Shaw GM, Croen LA, Curry CJ. Isolated oral cleft malformations: Association with maternal and infant characteristics in a California population. *Teratology*; 43:225-228, 1991.
15. Ko Zelj V. Epidemiology of orofacial clefts in Slovenia, 1973-1993: comparison of the incidence in six European countries. *J Craniomaxillofac Surg*; 24:378-382, 1996.
16. Källén B, Harris J, Robert E. The epidemiology of orofacial clefts. 2- Associated malformations. *J Craniofac Genet Dev Biol*; 16(4):242-248, 1996.
17. Milerad J, Larson O, Hogberg C, Ideberg M. Associated Malformations in infants with cleft lip and palate: a prospective, population-based study. *Pediatrics*; 100: 180-186, 1997.
18. Habel A, Sell D, Mars M. Management of cleft lip and palate. *Arch Dis Child*; 74 (4):360-366, 1996.
19. Hotz M, Gnoinski W, Perko M, Nussbaumer H, Hof E, Haubensack R. Early treatment of cleft lip and palate. Toronto: Hans Huber, 1986.
20. Markus A, Ward Booth P. Managing Cleft lip and palate. *BMJ*; 311:765-766, 1995.
21. Mars M, Shaw WC, Asher-McDade C et al. A Six-centre international study of treatment outcome in patients with clefts of the lip and palate: part 3 dental arch relationships. *Cleft Palate Journal*; 29:405-408, 1992.
22. Denk MJ, Magee WP Jr. Cleft palate closure in the neonate: preliminary report. *Cleft Palate Craniofac J*; 33(1):57-61, 1996.
23. Kramer GJ, Hoeksma JB, Prahj BA. Early palatal changes after initial palatal surgery in children with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*; 33(2):104-111, 1996.

24. Kramer GJ. Early surgery for repairing cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*; 33 (3):262, 1996.
25. Mèlega JM, Zanini S, Psillakis JM. *Cirurgia Plástica- Reparadora e Estética*, 2a ed. São Paulo: Editora Medisi; 247-282, 1992
26. Pereira MJL Fenda Labial e Palatina. In: Fernandes VR, Fischer Jr R, *Manual de Terapêutica em Pediatria*. 1a ed. Florianópolis: Editora ACM; 455-456, 1997.

Trabajo presentado en el 20º Congreso Brasileiro de Cirurgia Pediátrica, Recife, Brasil, Octubre de 1999

Dr. M. J. Lopes Pereira
Rua Fritz Müller 215. Coqueiros
CEP: 88080-720 – Florianópolis – SC
Brasil