

III. CAVIDAD ORAL Y FARINGE

Capítulo 73

MALFORMACIONES CONGÉNITAS Y ADQUIRIDAS DE LA CAVIDAD ORAL Y FARINGE. HENDIDURAS LABIOPALATINAS.

Cristina García-Vaquero Millán, Domingo Graterol Torres, y Manuel García López

Hospital Universitari Vall D'Hebrón, Barcelona

MALFORMACIONES DE LA CAVIDAD ORAL Y FARINGE

Las malformaciones de la cavidad oral y faringe pueden ser producto de errores en la embriogénesis o resultado de acontecimientos que entorpezcan el desarrollo embriológico y fetal, por ello se inicia esta exposición con un recuerdo de la embriología de esta área y se continúa con la exposición de las diferentes malformaciones y su tratamiento (1).

Embriología de la cavidad oral y faringe

El desarrollo y crecimiento de la cara y de la cavidad bucal comienza a las cuatro semanas y dura hasta la novena (5).

En el revestimiento ectodérmico, por debajo de extremo anterior del tubo nervioso y por encima del 1º arco branquial, se forma una depresión transversal, poco profunda, que es el *estomodeo, o boca primitiva*. El estomodeo aparece localizado centralmente formando el centro de la cara.

En torno al estomodeo comienzan a formarse unos mamelones mesoblásticos que van protruyendo a la superficie en torno a la depresión central del estomodeo. A nivel del estomodeo, en el fondo de su depresión, su ectodermo y el endodermo intestinal se adosan formando la *membrana faríngea* (orofaríngea o bucofaríngea).

En el embrión, el intestino primitivo a nivel craneal termina como un tubo ciego, justamente por debajo del estomodeo. En este momento del desarrollo el estomodeo es una cavidad cerrada, separada del intestino anterior por la membrana faríngea. Esta membrana se reabsorbe enseguida, hacia la 4ª semana, poniendo en comunicación intestino primitivo y estomodeo y dando lugar a la cavidad oral.

A partir de la reabsorción de la membrana bucofaríngea es difícil precisar las partes de la boca definitiva que corresponden al primitivo estomodeo y las que corresponden al intestino, si bien la V lingual parece representar el límite entre ambos segmentos.

El estomodeo está revestido por ectodermo y rodeado por el primer par de arcos branquiales y por cinco prominencias de mesénquima: los *mamelones o botones maxilares y mandibulares*, bilaterales lateralmente, y la *prominencia frontal* única, superior y medial, procesos que son fundamentales en la formación de la cara y de la boca.

El desarrollo del estomodeo está relacionado directamente con el de las fosas nasales. A la cavidad del estomodeo se la denomina *cavidad oral primitiva* ya que en este estadio no existen todavía cavidades nasales (**Fig. 1**).

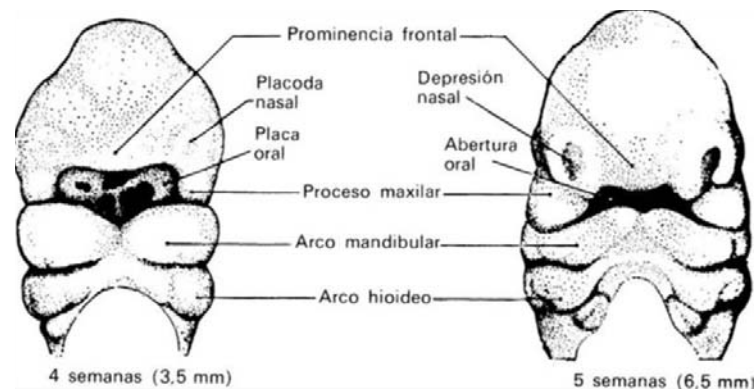


Fig.1 Desarrollo de la cara en la 4ª y 5ª semana.

La coalescencia en la 5ª semana de los mamelones maxilares superiores y nasales da lugar a la formación del *paladar anterior o primario, a las narinas y a las coanas primitivas*.

Desde el mamelón frontal crece el septo nasal descendiendo hasta fusionarse con el paladar primario. De la fusión de la expansión septal del frontal con los procesos palatinos resulta la separación de las cavidades oral y nasal. Esta coalescencia del septo nasal con los procesos palatinos se realiza hacia la 9ª semana, junto con la constitución del *paladar posterior secundario u óseo*, con lo que la separación fosa/boca está definitivamente realizada.

En cuanto a la lengua, comienza a formarse al mismo tiempo que el paladar.

A las 4 semanas, en la cara endodérmica del primer arco branquial, aparecen dos protuberancias o *mamelones linguales laterales* y una *prominencia medial*, o tubérculo impar nacido del borde inferior de este arco. Las protuberancias linguales laterales se fusionan entre sí y a su vez con la prominencia medial, formando los 2/3 anteriores del cuerpo de la lengua, o *lengua móvil* que, como hemos comentado, tiene un origen ectodérmico y endodérmico. Los 2/3 anteriores de la lengua están separados del tercio posterior por la V lingual, o surco terminal.

La *porción posterior fija*, tiene su origen en tejido formado de la fusión medial del 2º, 3º y parte del 4º arco faríngeo y es endoblástica.

El esbozo de la glándula tiroides se desarrolla en la parte caudal del tubérculo impar por una invaginación endodérmica que va emigrando hacia abajo por delante de la cavidad intestinal. En el punto donde se produce esta invaginación en la base de la lengua es el denominado foramen caecum.

La musculatura lingual tiene su origen en células musculares emigradas de las somitas occipitales. El nervio hipogloso que las inerva sigue el mismo proceso que las células musculares. A lo largo de su desarrollo el tamaño de la lengua guarda proporción con el perímetro craneal. La lengua dobla su longitud y su anchura desde el nacimiento hasta la adolescencia.

Anomalías de fusión mandibular

Los extremos de los procesos mandibulares se fusionan en la cuarta semana formando el labio inferior y la mandíbula (1,4,5).

Hendidura mandibular medial

Las hendiduras mandibulares aparecen como resultado de un error en la coaptación de los bordes libres de los procesos mandibulares.

Su incidencia es realmente reducida (menos de 70 casos en la literatura) y pasan a través de la línea media del labio y mandíbula (**Fig. 2**).

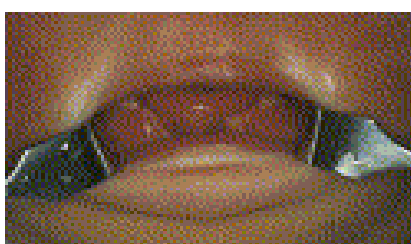


Fig.2 Hendidura mandibular medial sin incluir labio inferior.

Típicamente la lengua se ve incluida, aunque con una expresión variable, que va desde una punta bífida con anquiloglosia hasta una marcada hipoplasia lingual.

Los defectos cervicales inferiores (separación de línea media, hipoplasia o agenesia) de epiglotis, musculatura, hioides, cartílago tiroideos y esternón, pueden estar también presentes.

No existe un consenso de cara al tratamiento quirúrgico óptimo, dada la rareza de esta patología. La mayoría de los autores proponen un cierre de las estructuras de tejido blando tan pronto como sea posible, para no alterar la alimentación ni el habla, e injerto mandibular cuando el niño tiene 8-10 años para evitar dañar el desarrollo dentario.

Micrognatia

La mayoría de los niños nacidos con micrognatia son asintomáticos o pueden ser tratados de forma conservadora. A pesar de ello, hasta un 23% de estos niños pueden presentar problemas obstructivos respiratorios; la traqueostomía se lleva a cabo hasta en el 12% de los pacientes con obstrucción severa de la vía aérea.

El tamaño mandibular reducido puede aparecer como una entidad aislada o formando parte de un síndrome concreto.

Micrognatia congénita y glosoptosis son frecuentes en la secuencia de Pierre Robin, pero también pueden asociarse a otros trastornos como el Sd. De Treacher Collins, Sd. De Nager y microsomía hemifacial.

Los niños que presentan la secuencia de Pierre Robin tienen típicamente un paladar en U secundario a una interferencia lingual en el cierre de los procesos palatinos durante la embriogénesis.

El tratamiento recomendado es la distracción mandibular (elongación ósea progresiva), a pesar de que ello no siempre es suficiente para decanular o evitar la traqueostomía en síndromes complejos.

Anomalías de fusión maxilar

Los procesos maxilares y los procesos nasales mediales forman el labio superior y el paladar. Las anomalías principales son : la **hendidura labiopalatina**, comentada separadamente al final de este capítulo, y los **quistes no odontogénicos**.

Los quistes no odontogénicos incluyen los quistes mediopalatinos de la infancia, quistes del ducto nasopalatino y quistes nasolabiales.

Los *quistes mediopalatinos* de la infancia o perlas de Epstein, son quistes llenos de queratina que aparecen en la región del rafe palatino cerca de la superficie mucosa. Normalmente se ven en la unión de paladar blando y paladar duro. Se cree que son inclusiones epiteliales que persisten en el sitio de fusión de los huesos palatinos. Típicamente aparecen de 1 a 6, raramente mayores de 3 mm. de diámetro. Se evidencian en el momento del nacimiento o días después, o bien de nueva aparición alrededor de los dos meses, desapareciendo todos ellos a partir del tercer mes. El tratamiento es la observación, ya que estos quistes involucionan espontáneamente. Se debe tener precaución cuando aparezca una doble fila de quistes mediopalatinos, pues suelen ir asociados a hendidura palatina submucosa. (**Fig. 3**)



Figura 3.- Quiste mediopalatino.

Los *quistes del ducto nasopalatino*, normalmente asintomáticos y localizados entre las raíces de los incisivos centrales. Estos quistes aparecen como restos epiteliales del ducto nasopalatino, pudiendo ser epitelio escamoso, respiratorio o mixto. Aparecen típicamente radiotransparentes en la radiografía. El tratamiento quirúrgico es curativo.

El *quiste nasolabial* es microscópicamente similar a los anteriores, pero menos común, y aparece en los tejidos blandos del labio superior, en el ala nasal. Se cree que sean restos del conducto lacrimonasal. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica. **Anormalidades del vestíbulo oral**

Frenillo labial y sinequia oral

El frenillo labial anormal puede incluir el labio superior y el inferior. En la infancia el *frenillo maxilar* típicamente se extiende más allá del margen alveolar. Si persiste tras la erupción dental puede dar lugar a diastema de los incisivos. De igual forma, el *frenillo mandibular* puede traccionar y dar lugar a enfermedad periodontal con pérdida ósea. El tratamiento de todos los tipos de frenillos anormales es quirúrgico.

La sinequia oral congénita puede aparecer entre el paladar duro y el suelo de la boca, la lengua o la orofaringe. Se cree se debe a persistencia de la membrana bucofaríngea.

Astomía y microstomía

La astomía resulta de la completa unión entre los labios superior e inferior.

Microstomía hace referencia a una apertura bucal rudimentaria, a veces en relación con la holoprosencefalia. Algunos síndromes congénitos asociados con microstomía son síndrome de Hallermann-Streiff, displasia oro-palatal, síndrome Fine-Lubinsky, microstomía hemifacial, displasia craniocarpotarsal o síndrome de Freeman-Sheldon. El tratamiento para la microstomía congénita es la distracción ósea y la ampliación quirúrgica en diferentes etapas.

Macrostomía

La macrostomía congénita también se conoce como hendidura transversa, y es una anomalía rara en el desarrollo. Normalmente se asocia con síndromes de primer y segundo arcos branquiales. La corrección quirúrgica es el tratamiento de elección.

Anomalías linguales

Anquiloglosia

Es el resultado de un frenillo lingual corto, fibroso o fuertemente anclado al músculo geniogloso, que puede ser parcial o completo (**Fig. 4**).



Fig. 4 Frenillo lingual

La incidencia oscila entre el 0,04% y el 0,1%. El diagnóstico se hace en el momento en que la lengua no puede ponerse en contacto con el paladar duro ni protuir más de 1-2 mm. más allá de los incisivos mandibulares. No se debe hacer el diagnóstico de anquiloglosia hasta la erupción de los primeros incisivos, ya que la punta lingual no está completamente desarrollada.

La anquiloglosia completa aparece cuando existe una fusión total entre la lengua y el suelo de la boca.

Las indicaciones para la cirugía incluyen dificultad para el habla y para la alimentación, pero esta debería postergarse hasta los 4 años de edad por la posibilidad de elongación espontánea de la lengua con la articulación.

La anquiloglosia superior es una rara variante, en la que la lengua aparece unida al paladar duro. Si esto se da conjuntamente con malformaciones de extremidades o craneofaciales, se conoce como el síndrome de anquiloglosia superior. El tratamiento nuevamente es quirúrgico.

Fisuras linguales

Las fisuras de la lengua o *lengua plicata*, se cree que son un rasgo hereditario presente en un 0'5-5% de la población. Cuando aparece asociada a persistente o recurrente edema orofacial y a parálisis facial forma parte del síndrome de Melkersson-Rosenthal.

No se requiere tratamiento especial para las fisuras linguales aisladas, salvo recomendar un buen cepillado lingual. En el caso de los pacientes con síndrome de Melkersson-Rosenthal, el tratamiento incluye salazosulfapiridina, antihistamínicos, antibióticos, corticoides, metotrexate e irradiación, con limitado éxito.

Glositis media romboidal

Se presenta como un área purpúrea/rosada, depapilada, bien demarcada en el dorso lingual, que normalmente se localiza anteriormente al foramen cecum. Puede dar clínica de dolor persistente, prurito, irritación o bien permanecer asintomática. Parece existir relación con la diabetes, siendo incierto su origen.

El tratamiento es la observación, y en casos sintomáticos siempre debe descartarse el carcinoma.

Tiroides lingual

El tiroides ectópico se desarrolla debido a un error o incompleto descenso del tejido tiroideo durante la embriogénesis. El tejido se puede localizar en cualquier punto a lo largo del trayecto de descenso desde el foramen cecum hasta la región cervical inferior; el 90% se encuentran en la región posterior de la lengua, en la línea media.

La prevalencia es 1/200.000 en la población general y de 1/6000 en los pacientes con enfermedad tiroidea. Es más frecuente en mujeres y frecuentemente es el único tejido tiroideo funcionante. Los pacientes pueden ser hiper, hipo o eutiroideos. Los síntomas pueden aparecer en la infancia e incluyen distress respiratorio, obstrucción de vía aérea, disfagia, disfonía, hemoptisis, SAOS. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos hasta que la glándula crece por hipertrofia o malignidad.

Las opciones de tratamiento para el tiroides lingual incluyen tratamiento hormonal supresivo, ablación con yodo radioactivo o escisión quirúrgica. En caso de ser el único tejido tiroideo funcionante, deberá administrarse tratamiento hormonal sustitutorio. En los pacientes asintomáticos se recomienda el seguimiento.

Macroglosia

Posibles causas de un aumento de tamaño lingual pueden ser malformaciones vasculares, hemihiperplasia, cretinismo, síndrome de Beckwith-Wiedemann (junto con onfalocele, visceromegalia, gigantismo, hipoglicemia neonatal y tumores viscerales), síndrome de Down, mucopolisacaridosis, neurofibromatosis y MEN 2B. La severidad puede variar desde leve a severa, con sialorrea, dificultad para el habla y la alimentación, estridor y obstrucción de vía aérea.

En los casos de Beckwith-Wiedemann o hipotiroidismo, la lengua presenta un aumento de tamaño difuso, generalizado, mientras que en otras formas de macroglosia presenta una apariencia multinodular.

Un caso excepcional es el del linfangioma, en el que la superficie lingual aparece empedrada, con múltiples vesículas que representan dilataciones de vasos linfáticos (**Fig. 5**).



Figura 5.- Macroglosia moderada secundaria a un hemangioma lingual.

En el síndrome de Down la lengua presenta una superficie fisurada.

El tratamiento dependerá de la severidad. La reducción quirúrgica puede estar indicada en los casos de macroglosia congénita y síndrome de Beckwith- Wiedemann, antes o después del tratamiento ortodóncico o de la cirugía ortognática.

Microglosia y Aglosia

La microglosia extrema es una entidad realmente rara (se han descrito menos de 50 casos en la literatura). Puede aparecer de forma aislada, pero en la mayoría de los casos se presenta asociada a malformaciones de los miembros (síndrome de hipoglosia-hipodactilia descrito por Gorlin). La causa es desconocida; pueden incluirse factores externos como la exposición a alcohol y drogas/medicamentos durante la vida fetal e hipertermia gestacional entre otros.

El tratamiento es variable. No se ha demostrado la eficacia del aumento de tamaño quirúrgico, pero sí la necesidad de tratamiento logopédico para el desarrollo correcto del habla y la deglución.

Quistes y pseudoquistes

Quistes epidermoides y dermoides

Son lesiones benignas ocasionales (1,6 %) localizadas dentro de la cavidad oral. Son verdaderos quistes con una pared compuesta de queratina, epitelio escamoso estratificado y en el caso de los quistes dermoides, tejido conectivo fibroso conteniendo uno o más apéndices cutáneos. Se presentan en edades tempranas como masas asintomáticas que pueden ser tratadas por simple exéresis. Si están localizados en el área sublingual, estos quistes pueden extenderse dentro del cuello, como el caso de una ránula cervical. En este caso, el manejo quirúrgico debe estar enfocado a la exéresis del componente profundo.

Quistes linfoepiteliales

Se desarrollan entre los agregados linfoides localizados en el suelo de la boca o la parte ventral de la lengua. Las posibles causas incluyen obstrucción de las criptas linfoides, desarrollo a partir de epitelio salival o mucoso atrapado en tejido linfoide durante la embriogénesis con obstrucción de los conductos de excreción sublingual o de las glándulas salivales menores, respuesta inmune secundaria en tejido linfoide asociado. Se tratan de quistes verdaderos con cápsula de epitelio escamoso estratificado queratinizado. El tejido linfoide normalmente envuelve el quiste pero puede hacerlo solo parcialmente. Clínicamente estos quistes aparecen como lesiones amarillentas, firmes o blandas a la palpación y usualmente son asintomáticos. El tratamiento es la exéresis quirúrgica.

Mucoceles y ránulas

Son lesiones comunes de la mucosa oral que aparecen como resultado del vaciamiento de mucina salival en los tejidos blandos colindantes con formación de tejido de granulación. Dado que estos quistes carecen de una cápsula epitelial verdadera se les clasifica como pseudoquistes. Su localización más común es el labio inferior donde se hallan el 60% de ellos. Clínicamente suelen ser pequeños, fluctuantes y asintomáticos. El tratamiento consiste en la exéresis incluyendo la glándula salival menor. **(Fig.6)**



Figura 6.- Mucocele labial

La ránula es el término dado a los mucocelos localizados en el suelo de la boca. Esta variedad de mucocele es típicamente más grande y causada por la extravasación de mucina de la glándula sublingual, o menos comúnmente del ducto submandibular o de las glándulas salivales menores del suelo de la boca.

Histológicamente la ránula es similar a los mucocelos localizados en cualquier otro punto de la cavidad oral. Clínicamente, aparecen como tumefacciones azules, fluctuantes en el suelo de la boca, laterales a la línea media **(Fig. 7)**. El término ránula cervical se le da a las ránulas que disecan a través del musculo milohioideo y se localizan en el cuello. La porción intraoral de la ránula cervical puede no ser clínicamente evidente, dificultando el diagnóstico.



Fig. 7.- Ránula.

Las ránulas se tratan por excisión y marsupialización. La exéresis de la glándula salival asociada, en este caso la sublingual, disminuye el riesgo de recurrencia. El TC nos ayudara a delimitar la extensión. Abordajes submentonianos o transcervicales suelen ser necesarios para el abordaje cervical de las ránulas cervicales. Actualmente la escleroterapia con el OK-432 nos permite evitar la excisión cervical para el tratamiento de este tipo de ránulas.

Una rara entidad es la atresia congénita del orificio del conducto submandibular que simularía una ránula, pero en este caso con cobertura epitelial completa.

Nódulos de Bohn

Son nódulos de inclusión que incluyen superficie lingual o vestibular, en el margen alveolar (**Fig. 8**). Aparecen en neonatos y primera infancia, se cree que a partir de restos de glándulas salivales menores. Suelen ser asintomáticos y pueden no aparecer hasta el 2º-4º mes tras el nacimiento. Pueden ser múltiples o aislados, blancos o traslúcidos. Histológicamente se trata de quistes verdaderos que contienen células acinares y conductos. El tratamiento no es necesario ya que son inocuos y desaparecen en semanas a meses. Deben diferenciarse de los dientes neonatales, ya que estos pueden asociarse a numerosos trastornos genéticos.



Fig. 8 Nódulos de Bohn.

Tumores congénitos benignos

Dientes neonatales

Los dientes neonatales son gérmenes dentarios desplazados que prematuramente erupcionan y aparecen en el nacimiento o en el primer mes de vida.

Los incisivos mandibulares centrales son los más frecuentemente involucrados, seguidos por los incisivos maxilares. Los dientes neonatales se asocian a más de 20 síndromes, incluyendo displasia condroectodérmica, síndrome de Noonan, paquioniquia congénita, oculomandibulodisencefalia y síndrome de Turner.

El tratamiento incluye observación, el fresado del borde del incisivo o la extracción inmediata. El fresado del borde dentario disminuye el discomfort durante la lactancia y previene la enfermedad de Riga-Fede, una ulceración en el suelo de la lengua. Los dientes neonatales son extraídos cuando son excesivamente móviles para prevenir el riesgo de aspiración.

Épulis

Es un tumor raro de partes blandas que aparece exclusivamente en neonatos. Las mujeres se ven más afectadas que los varones. (8:1 a 10:1). Se presentan típicamente al nacimiento como una masa

pediculada en la premaxila y en la mucosa alveolar mandibular. Un épulis grande puede interferir con la alimentación (figura 9).



Fig.9 Épulis.

El tratamiento depende del tamaño de tumor y de la presencia de síntomas obstructivos. Las lesiones pequeñas y asintomáticas pueden ser observadas. Lesiones grandes que interfieren con la alimentación deben ser extirpadas quirúrgicamente bajo anestesia local o general.

Heterotopia

Este término se refiere a la presencia de tejido normal o de órganos en una localización anormal. La presencia de tejido anormal dentro de la cavidad oral es un hallazgo infrecuente pero ha sido descrito en la literatura en múltiples ocasiones, como el tejido gástrico, intestinal, respiratorio, cartilaginoso y óseo (**Fig. 10**).

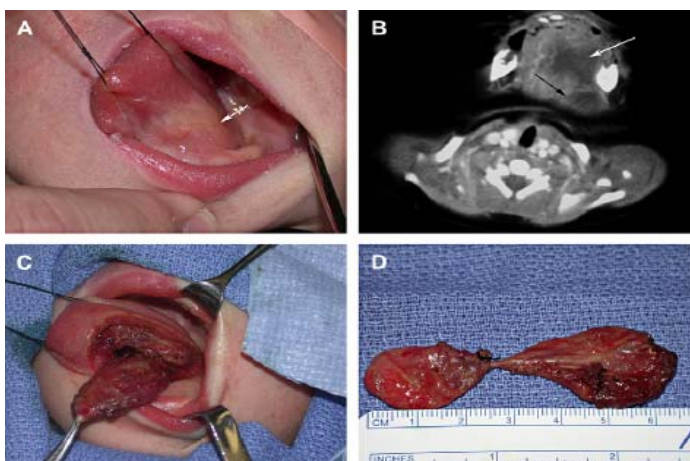


Fig. 10.(A) Mucosa gástrica en suelo de boca y región sublingual izquierda.
(B) TC con contraste: tejido hipodenso bilobulado en suelo de boca.
(C) Exéresis de lesión.
(D) Lesión bilobulada de 6 cm de tejido. .gástrico.

La causa de la heterotopia gástrica es desconocida. Estos restos aberrantes pueden presentarse de forma asintomática o causar problemas para la alimentación o de obstrucción de vía aérea.

El tratamiento normalmente es la exéresis quirúrgica.

HENDIDURAS LABIOPALATINAS

Introducción

Las fisuras de labio, alveolo y paladar son las malformaciones congénitas más frecuentes de cabeza y cuello y las segundas más frecuentes de las malformaciones congénitas en general (2).

El tratamiento ideal de las fisuras de labio, alveolo y paladar precisa un abordaje multidisciplinario, que incluya un pediatra, que supervise el desarrollo del niño; un cirujano del paladar (normalmente un cirujano plástico, aunque puede ser un cirujano maxilofacial o un otorrinolaringólogo). El cirujano máxilofacial valora el desarrollo de la dentición y del paladar; el otorrinolaringólogo la patología de oído; y el logopeda para los trastornos del habla (7).

La estructura palatina consiste en dos partes morfológicamente distintas: el componente óseo y el componente de tejidos blandos. La premaxila, el alveolo y el labio superior, todos anteriores al agujero incisivo, forman el *paladar primario*. Las estructuras posteriores al foramen incisivo, que incluyen el maxilar, huesos palatinos, las apófisis pterigoides y el velo del paladar (o paladar blando) suponen el *paladar secundario* (**Fig. 11**).

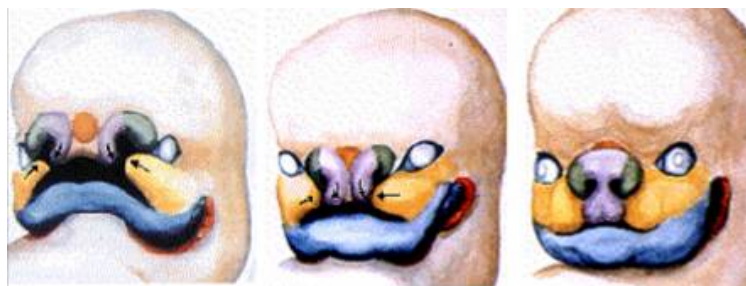


Fig. 11 Desarrollo del paladar

El paladar duro es estático y sirve de separación de los compartimentos nasal y oral. Está cubierto por mucoperiostio con una clara diferenciación entre la mucosa propiamente palatina y la del proceso alveolar. Por otro lado, el paladar blando es móvil y funciona como un esfínter que separa dinámicamente la nariz de la boca, permitiendo la fonación y la deglución y con su interacción con otras estructuras velofaríngeas (paredes laterales y posterior de la faringe) la correcta producción del habla (6).

Son 6 los músculos relacionados con el paladar:

- El elevador del velo del paladar.- Encargado de elevar el paladar blando hacia la pared faríngea posterior, produciendo el cierre velofaríngeo.
- El constrictor faríngeo superior.
- El álgos o músculo de la úvula. El constrictor superior y el músculo de la úvula refuerzan el cierre aumentando la superficie nasal del paladar blando en el plano posterior.
- El palatofaríngeo.
- El palatogloso.
- Y el tensor del velo del paladar.

La fonación de sonidos que requieren el cierre velofaríngeo resultan de la contracción isométrica de los músculos elevadores, por lo que su inserción anormal produce una alteración de la producción de diversas consonantes y vocales.

Las malformaciones que afectan al paladar blando y al paladar óseo, afectan la funcionalidad de la trompa de Eustaquio, interfiriendo con la aireación y el drenaje del oído (3).

La apertura de la trompa se logra por acción del músculo periestafilino externo activado por el trigémino, cuya acción es sinérgica con el elevador del velo o periestafilino interno. Este movimiento de apertura es ayudado por el constrictor superior de la faringe y el salpingoestafilino. Normalmente no se produce cambio de aire en la caja timpánica sin este juego muscular (8,9).

La formación del *paladar primario* comienza hacia el final de la 4ª semana con la formación de los procesos faciales, entre ellos el proceso nasal medial y el maxilar. Hacia el final de la 7ª semana la fusión del proceso nasal medial con el proceso maxilar, seguido de la fusión de ambos procesos nasales completa la formación de las estructuras palatinas primarias o prepalatinas. El defecto en la fusión de estos procesos da lugar al *labio leporino*.

El *paladar secundario* surge de dos evaginaciones laminares mediales de los procesos maxilares, las crestas palatinas, que crecen primero en posición vertical. Después ascienden alcanzando la horizontalidad, por encima de la lengua, fusionándose entre sí y hacia delante con el paladar primario. A medida que se produce este ascenso comienza también el proceso de la fusión. La interferencia con la elevación de las crestas palatinas es la causa de la mayoría de los casos de *hendidura palatina*.

El cierre definitivo del paladar se produce una semana más tarde que la formación completa del labio superior, por lo que al ser distintos los mecanismos de fusión del labio superior y del paladar, sus hendiduras se consideran entidades distintas.

La heterogeneidad de los mecanismos implicados en la formación de las hendiduras explica la gran variabilidad morfológica de éstas.

En 1963 Falconer propuso la hipótesis de acuerdo multifactorial para explicar los fenómenos de hendidura facial. Propone que son los factores genéticos y los factores ambientales los que determinan en cada individuo la predisposición para desarrollar una enfermedad dada.

El labio leporino y la fisura palatina ocurren cuando se suman todos los factores necesarios y la carga necesaria para desarrollarlas llega a un determinado umbral en el que se produce el fallo de fusión en el proceso embriológico facial. Por lo que dependiendo de la predisposición de cada embrión, un factor cualquiera puede producir o no una anomalía en su desarrollo.

Epidemiología y Genética

Las fisuras de paladar, labio y alveolo pueden ser sindrómicas o no sindrómicas.

Se han asociado más de 300 síndromes a las fisuras de labio y paladar. Las formas sindrómicas son aquellas que, por definición, se presentan asociadas a otras malformaciones (13-50%), que incluyen la secuencia de Pierre-Robin, síndrome De Treacher-Collins, trisomías 13 y 18, síndrome de Appert, síndromes de Stickler y Waardenburg.

La etiología de estas malformaciones incluye transmisión de genética de forma exclusiva (como en el caso de las trisomías), causas teratogénicas (como el síndrome alcohólico fetal), o causas ambientales (como las bridas amnióticas o la diabetes mellitus materna).

Según su origen se clasifican en:

- **Origen exógeno:** alcoholismo, fármacos (anticonvulsionantes como la fenilhidantoína o la trimetadona...), radiaciones, virus. Actualmente se ha descartado el factor de la edad de los padres, al que tanta importancia se le había otorgado en otro tiempo.
- **Origen endógeno:** la influencia de la herencia es muy grande, hasta en un 15% existe la misma malformación en los antepasados del niño.

El diagnóstico de las fisuras de labio y paladar no sindrómicas se realiza por exclusión, y su etiología sería una herencia multifactorial con tasas de recurrencia predecibles.

La hendidura palatina de forma aislada presenta una epidemiología y etiología diferente del labio leporino aislado o combinado con fisura de paladar y alveolo.

El labio leporino tiene una incidencia de 1:1000 nacimientos en los Estados Unidos y aproximadamente 1:600 nacimientos en el Reino Unido, pero varía en función de los grupos étnicos. Los indios americanos tienen la mayor incidencia, 3.6:1000 nacimientos, seguidos por los asiáticos, caucásicos y negros (0.3:1000).

Aunque parece contradictorio, el paladar fisurado de forma aislada aparece con la misma incidencia en todos los grupos raciales, siendo ésta de aproximadamente 1:2000 nacimientos. Sin embargo la mayor incidencia es la de la úvula bífida, de un 2%, aunque la mayoría pasan desapercibidos puesto que son asintomáticos, y tan solo un 20% de ellos desarrolla un cierto grado de incompetencia velofaríngea.

La relación varón: hembra es de 2:1 para fisuras asociadas de labio, paladar y alveolo, y de 1:2 para la fisura de paladar aislada.

Clasificación

La úvula bífida supone una fisura de la úvula o una fisura rudimentaria del paladar blando, y puede dividirse en completa e incompleta.

Las fisuras palatinas podemos dividir las en (Kernhan y Starck, 1958; Tessier, 1976; Watson, 1980):

- **Prepalatinas** o paladar primario (por delante del agujero incisivo), con afectación de 1/3, 2/3 o completa.
- **Palatinas** o paladar secundario, con afectación de 1/3, 2/3 o completa.

La clasificación de las fisuras más utilizada es la de VEAU (figura 12), descrita en 1931:

- **Veau I:** fisura de paladar blando aislada.

- **Veau II:** fisura de paladar blando y duro.
- **Veau III:** fisura unilateral completa de labio y paladar.
- **Veau IV:** fisura bilateral completa de labio y paladar.

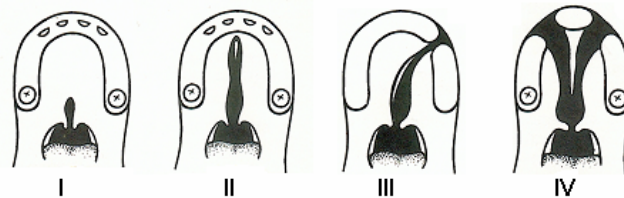


Fig.12 Clasificación de Veau.

Tratamiento

Es una verdadera reconstrucción funcional y estética. Por lo tanto se intenta eliminar sus estigmas, ya sea al respirar, al hablar o al estar frente a un espejo.

○ **Tratamiento quirúrgico**

La técnica de Wardill es la más utilizada (12), las incisiones se hacen lateralmente entre los alvéolos dentarios y el paquete vascular, siendo traídos hacia la región anterior de la cúspide de la fisura (Bluestone, 1994).

La tendencia mundial es operar el paladar duro y blando antes de que se desarrolle el habla, a pesar del posible retraso del crecimiento maxilofacial que puede producir la cirugía (10). Esto obedece a que una vez se establecen en el habla patrones de sustitución y omisión, su corrección es muy difícil y siempre persisten algunas alteraciones, mientras que la maloclusión dental o la asimetría facial tienen solución mediante ortodoncia o cirugía ortognática. En general, está aceptado que el tratamiento quirúrgico obtiene resultados óptimos realizándose antes de los 12 meses de edad.

En los pacientes con síndrome de Pierre – Robin el mantenimiento de la vía aérea es lo primordial, por lo que el cierre del paladar se recomienda una vez el manejo de las vías respiratorias no requieren tratamiento y el desarrollo craneofacial está en proceso de estabilización, generalmente entre los 18 y los 24 meses.

Idealmente deben obtenerse los siguientes resultados (Habbaby, 2000):

- Cerrar la fisura palatina.
- Prolongar el paladar o al menos evitar que se acorte en el postoperatorio.
- Preservar la función normal del velo.
- Lograr una competencia velofaríngea adecuada.
- Producir un habla normal.
- Permitir la función normal de las trompas de Eustaquio.
- Conseguir un aparato masticatorio normal sin mala oclusión.
- Interferencia mínima con el hueso subyacente.
- No interferir con la fisiología nasal normal.

Los tiempos quirúrgicos del paladar fisurado varían según las técnicas. Una tendencia es operar alrededor de los 18 meses de edad, coincidiendo con la aparición del 2º molar temporal, lo que brinda mayor estabilidad osteodentaria.

- **Tratamiento foniátrico**

El cierre del esfínter velofaríngeo evita la entrada de aire en el compartimiento nasal necesaria para la pronunciación de los sonidos no nasales (todas excepto la m, n y ñ).

El cerebro ante la incapacidad para el cierre velofaríngeo adopta patrones de articulación compensatorios que pueden producir un habla ininteligible. Hay que sumar la hipernasalidad que adquieren los sonidos, como consecuencia del aumento de la cantidad de aire que pasa a la nariz y que se suma a la resonancia de los compartimentos nasales y paranasales; y el escape nasal que supone el sonido del aire que se filtra de forma inapropiada en la nariz.

Como consecuencia de estas severas perturbaciones en el habla el tratamiento foniátrico/logopeda debe iniciarse lo mas precozmente, generalmente con el inicio del habla hacia los 2 años y hasta aproximadamente las 10 años, aunque se trata de una terapia individualizada, dependiendo de cada paciente en concreto.

- **Tratamiento odontológico**

La primera función del odontólogo en el niño fisurado es la de proporcionarle una prótesis “obturadora” que realice una función de contención, alimentación y estética al guiar el crecimiento del maxilar. Esta placa oclusiva permite una alimentación normal, hábitos respiratorios normales, facilitar la futura intervención quirúrgica, comenzar a corregir la mala posición de los tejidos palatinos y disminuir las complicaciones de la futura ortodoncia en la dentición permanente, favorecer la futura emisión del habla y evitar la interposición lingual entre los bordes de la fisura.

El tratamiento ortodóncico es necesario fundamentalmente en las fisuras que afectan el paladar primario, puesto que se ve afectada la arcada dentaria. También será necesaria en casos de retraso en el crecimiento maxilar con maloclusión dentaria, ya sea como único tratamiento o previo a la cirugía ortognática.

En cualquier caso, independientemente del tipo de fisura, las revisiones odontológicas deben ser frecuentes dado la predisposición de estos pacientes a desarrollar complicaciones orales.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 - Darryl T. Mueller, Vincent P. Callanan: Congenital malformations of the oral cavity. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 40 (2007), 141-160.
- 2 - Oneida A. Arosarena: Cleft Lip and Palate. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 40 (2007), 27-60.
- 3 - C. Conessa, S. Hervé, P. Goasdoué, E. Martigny, E. Baudelle, J-L Poncet: Insuficiencia velofaríngea. *EMC Oto- rhino-laryngologie*. E-20-618-A-10. Elsevier. 2005.
- 4 - Glen Isaacson: Congenital Malformations of the Oral Cavity, Pharynx and Esophagus. *Pediatric Otolaryngology, principles and practice pathways*. Ralph F Wetmore, Harlan R Muntz, Trevor J McGill. Editorial Thieme. 2003. P. 553- 559.
- 5 - Ted L. Tewfik, Naznin Karsan: Congenital Malformations, Mouth and Pharynx. *eMedicine*. Oct 2008.
- 6 - JE Guzman Freire: Labio Leporino y paladar hendido. C Suárez, LM. Gil Carcedo, JMarco, JE Medina, P. Ortega, J. Trinidad. *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. Tomo III. Ed. Panamericana. 2008.
- 7 - Friedman N., Prater M. Cleft lip, alveolus and Palate. *UTMB Otolaryngology Grand Rounds*. 2000.
- 8 - Sheahan P. Balyney AW. Cleft palate and otitis media with effusion: a review. *Rev laryngol Otol Rhinol Bord*. 2003; 124(3):170-177.
- 9 - Sheahan P. Miller I., Sheahan J., Earley M, Balyney A. Incidence and outcome of middle ear disease in cleft lip/or cleft palate. *Internacional journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2003; 67, 785-793.
- 10 - Rorich RJ, Byrd HS. Optimal timing of cleft palate closure. *Clin Plast Surg*. 1990;17:27-36.
- 11 - Maue-Dickson and Dickson, Anatomy and physiology related to the cleft palate: current research and clinical implications. *Plast Reconstr Surgery*. 1980, 65: 83-90.
- 12 - Marrinan EM; laBrie RA: Velopharyngeal function in nonsyndromic cleft palate: relevance of surgical technique, age at repair and cleft type. *Cleft Palate Craniofacial Journal*. 1998; 35:95-100.