

REPORTE DE CASOS DE NIÑOS(AS) CON PALADAR FISURADO AISLADO, ATENDIDOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL VALLE ENTRE 1996 Y 2001

Angela María Duque¹
Betty Astrid Estupiñán²
Piedad Eugenia Huertas³

Palabras claves: anomalías congénitas, labio fisurado, paladar fisurado.

RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo transversal cuantitativo con el propósito de caracterizar los infantes con fisuras palatinas aisladas que se atendieron en el Hospital Universitario del Valle (H.U.V.) en el periodo comprendido entre el 1 de Enero de 1996 y el 31 de Diciembre de 2001, describiendo su comportamiento en cuanto a género, edad de la madre y asociación con los diferentes tipos de síndromes.

La información fue obtenida mediante los registros médicos disponibles consignados en historias clínicas, registros perinatales y fichas odontológicas del H.U.V.

Las fisuras palatinas aisladas correspondieron al 19.7% de los casos de niños(as) con fisuras orofaciales atendidos en el H.U.V en el periodo anteriormente nombrado; observándose mayor incidencia en el género femenino, siendo la malformación congénita más frecuentemente asociada la Secuencia de Pierre Robin. No fue posible determinar asociación estadística con respecto a la edad de la madre.

INTRODUCCIÓN

Las fisuras faciales son el tercer defecto congénito más frecuente de los nacidos vivos en los Estados Unidos¹, en Chile éstas se presentan con una alta incidencia y la tasa de fisuras labiopalatinas se registra como la tercera en frecuencia^{2,3}. En Colombia, según un estudio prospectivo realizado en el Hospital Universitario del Valle (H.U.V) de la ciudad de Cali, estas anomalías ocupan el séptimo lugar entre las malformaciones congénitas⁴.

Las fisuras de labio y del paladar son las anomalías faciales, orales y bucales más comunes⁵. El paladar hendido y el labio fisurado con o sin paladar fisurado son consideradas como dos de las más frecuentes anomalías del desarrollo cuyas prevalencias varían de 1 a 2 por cada 1000 nacidos vivos⁶. La etiología es aun desconocida pero se ha asociado con factores genéticos y/o medio-ambientales^{2,5,7}.

La incidencia de las fisuras palatinas aisladas corresponde más o menos a la mitad de la incidencia del labio y/o paladar fisurado 1: 2000 nacidos vivos^{7,8,9}.

Existen razones para creer que el paladar hendido es una entidad aislada ya que es embriológica

¹ *Odontóloga Integral del Niño. Docente Universidad del Valle.*

² *Odontóloga Candidata al título de Especialista en Odontología Pediátrica y Ortopedia Maxilar. Universidad del Valle.*

³ *Odontóloga Candidata al título de Especialista en Odontología Pediátrica y Ortopedia Maxilar. Universidad del Valle.*

y genéticamente diferente del labio fisurado y del labio y paladar fisurado¹⁰. El labio y/o paladar fisurado en sus diferentes formas y combinaciones es una falla en la fusión de los procesos maxilares y procesos fronto-nasales mediales entre la cuarta y la octava semana de gestación. La base embriológica del paladar hendido es una falta de acercamiento y fusión entre sí de las masas mesenquimatosas de los procesos palatinos laterales con el tabique nasal, con el borde posterior del proceso palatino medial o con ambos¹¹.

La fisura palatina también puede resultar de defectos en el crecimiento de los procesos palatinos, falla en la elevación de los procesos, falla en la fusión y ruptura posterior a la fusión de los procesos palatinos. En algunos casos la micrognatia contribuye a la inhibición de la elevación los procesos palatinos como es el caso de la secuencia de Robin¹⁰.

Comparado con el labio y/o paladar fisurado el paladar hendido aislado muestra en un mayor grado asociación con otras malformaciones^{9,10}. El porcentaje de humanos con paladar fisurado sindrómico es de 20-30% y de estos aproximadamente la mitad son componentes de la secuencia de Pierre Robin⁸.

En cuanto a la distribución por sexo los hombres se ven más afectados por el labio y/o paladar fisurado mientras que las fisuras de paladar son más comunes en mujeres^{5,9,10,12}.

El propósito de este estudio fue caracterizar los infantes con fisuras palatinas aisladas que se atendieron en el H.U.V. entre 1996 y 2001 describiendo su comportamiento en cuanto a género, edad de la madre y asociación con los diferentes tipos de síndromes.

MATERIALES Y MÉTODOS

Durante el año 2002 se realizó un estudio descriptivo transversal, cuyos datos fueron obtenidos de la revisión de los listados que contenían información de los menores que fueron atendidos en el programa de labio y/o paladar fisurado del H.U.V

entre el 1° de Enero de 1996 y 31 de Diciembre de 2001. Este programa atiende niños con fisuras orofaciales provenientes especialmente del suroccidente colombiano.

De los niños que figuraban registrados en el programa, 239 tenían disponible la historia clínica, las cuales fueron revisadas en su totalidad. Se identificaron 47 niños con diagnóstico de paladar hendido aislado y 192 con labio y/o paladar fisurado.

Previo al inicio de la revisión de las historias clínicas se obtuvo la aprobación del Comité de Ética de la Facultad de Salud de la Universidad del Valle. Las variables estudiadas en los 47 registros de interés fueron: edad de la madre al momento del parto y para el infante el género, presencia y tipo de síndromes asociados.

Los datos fueron procesados con el programa Statistical Package for the Social Sciences 10.0 (SPSS)¹³ y se obtuvieron frecuencias y promedios.

RESULTADOS

En el HUV se atendieron 239 casos de niños(as) con labio y/o paladar fisurado y paladar hendido aislado durante el periodo comprendido entre el 1 de Enero de 1996 y el 31 de diciembre de 2001, distribuidos en porcentajes de 80.3% y 19.7% respectivamente.

En el periodo de estudio se atendieron 47 pacientes pediátricos con paladar fisurado aislado en el H.U.V. de estos infantes 18 fueron niños y 29 niñas.

Referente a la presencia de síndromes se encontró que 19 pacientes presentaron algún tipo de síndrome asociado, 25 no presentaron y en 3 casos no hubo certeza en la respuesta. El tipo de síndrome más frecuente fue Pierre Robin representando un 63.2% de ellos (Tabla 1).

En cuanto a la variable edad materna el promedio de edad fue de 27.1 años con una edad mínima de 15 años y una máxima de 47 (Tabla 2).

Tabla 1
Tipo de síndromes de los niños(as) con fisuras palatinas aisladas atendidos en el H.U.V. en el periodo comprendido entre 1996 y 2001.

| Tipo de Síndrome | Frecuencia | Porcentaje |
|-----------------------|------------|------------|
| Sin síndrome | 23 | 48.9 |
| Hipoplasia Malar | 1 | 2.1 |
| Mielomeningocele | 1 | 2.1 |
| Opitz Frías | 1 | 2.1 |
| Pierre Robin | 12 | 25.7 |
| S. Dismórfico | 1 | 2.1 |
| S. Klippel Felt | 1 | 2.1 |
| S Down | 1 | 2.1 |
| S. Oro-facial-digital | 1 | 2.1 |
| S. No Identificado | 2 | 4.3 |
| Datos Perdidos | 3 | 6.4 |
| Total | 47 | 100 |

DISCUSIÓN

En las fisuras craneofaciales se encuentran las fisuras labiopalatinas y las fisuras palatinas aisladas. De las cuales se sabe que son entidades etiológicamente diferentes³.

Realizando un análisis de la totalidad de las fisuras orofaciales encontradas en los niños (as) atendidos en el H.U.V en el periodo de este estudio se puede deducir que las fisuras de labio y/o paladar predominaron sobre las de paladar aislado (80.3% y 19.7% respectivamente), lo que está de acuerdo con Isaza-Manrique quienes encontraron que la fisura facial más frecuente fue la de labio con o sin paladar (93%), contra 7% representado por paladar hendido aislado.

En cuanto a distribución general las fisuras faciales más comunes son el labio y paladar fisurado representando el 50% de ellas, el labio fisurado aislado y el paladar aislado representan el 25% respectivamente⁹.

Cohen encontró que en un gran grupo de pacientes con fisuras aproximadamente el 45% de los casos tuvieron fisura de labio y paladar 25% presentaron labio fisurado solo y 30% mostraron

Tabla 2
Edades de las madres de los niños(as) con fisuras palatinas aisladas atendidos en el H.U.V. en el periodo comprendido entre 1996 y 2001.

| Edad | Frecuencia | Porcentaje |
|----------------|------------|------------|
| 15 | 1 | 2.1 |
| 17 | 4 | 8.5 |
| 18 | 3 | 6.4 |
| 19 | 1 | 2.1 |
| 20 | 2 | 4.3 |
| 22 | 3 | 6.4 |
| 23 | 2 | 4.3 |
| 24 | 4 | 8.5 |
| 27 | 2 | 4.3 |
| 29 | 1 | 2.1 |
| 30 | 2 | 4.3 |
| 31 | 3 | 6.4 |
| 35 | 1 | 2.1 |
| 37 | 1 | 2.1 |
| 40 | 1 | 2.1 |
| 47 | 1 | 2.1 |
| SIN DATO | 2 | 4.3 |
| DATOS PERDIDOS | 13 | 27.7 |
| TOTAL | 47 | 100 |

paladar hendido aislado¹². Thorton publica que en un estudio de 161 niños 54% presentó labio y/o paladar fisurado y 46% paladar hendido aislado.

Con relación al género se encontró que la incidencia es mucho más alta en niñas que en niños (4 : 1) coincidiendo con lo reportado en la literatura mundial^{7,8,10,14}. En un estudio reciente se comprobó que en la mujer las crestas palatinas se fusionan aproximadamente una semana más tarde que en el varón. Esto explicaría por que se observa con mayor frecuencia en mujeres que en varones el paladar hendido aislado¹⁵.

El paladar fisurado se puede encontrar asociado a otras malformaciones congénitas o haciendo parte de un síndrome definido. Cuando estas malformaciones se encuentran aisladas su modo de transmisión sigue un patrón de herencia multifactorial. Pero cuando se asocia con otras malformaciones congénitas pueden ser parte de un síndrome y tener diferentes mecanismos de herencia^{5,9}.

Johnston encontró que mientras cerca del 10% de las fisuras de labio y/o paladar son sindrómicas, el paladar fisurado sindrómico representa un 20 a 30%⁸. Dabed reporta en su estudio que las

fisuras de labio y/o paladar se presentan en un 70% no sindrómicas y en un 30% asociadas a otras malformaciones formando un síndrome y que las asociaciones son más frecuentes en los pacientes con paladar fisurado aislado (61%). Para este estudio el porcentaje de fisuras palatinas asociadas a síndromes y/o malformaciones correspondió a un 40% casi un promedio entre las dos opiniones anteriormente citadas.

Según el primer estudio Colombiano sobre anomalías y síndromes asociados con labio y paladar hendidos⁹, de un total de 79 individuos con labio y/o paladar fisurado en solo 24 (31%) se apreció una asociación con otras malformaciones congénitas y/o con un síndrome. En cambio del total de 21 casos (81%) con paladar hendido tenían otras malformaciones congénitas o síndromes.

Al comparar 192 niños con labio y/o paladar fisurado que participaron en el programa de labio y paladar fisurado del H.U.V durante el mismo periodo que los 47 que se reportan aquí, se puede establecer que mientras en los primeros el 17% tuvo una asociación con otras malformaciones congénitas y/o con un síndrome¹⁶ en los segundos esa asociación fue del 40%.

En este trabajo se evidenció predominancia de la secuencia de Pierre Robin, concordante con un estudio realizado en Finlandia donde se observó que aproximadamente 1 de cada 5 niños con un paladar fisurado aislado tenía una malformación adicional y éstas consistían en la secuencia de Robin, síndrome de Van der Wouden, deficiencia mental, enfermedad cardíaca congénita, polidactilia, sindactilia e hipospadias⁷. Los doctores Isaza y Manrique encontraron en su orden: anomalía de Pierre Robin, síndrome de Vander Wouden, síndrome de Patau y secuencia de bandas amnióticas entre otros⁹.

La secuencia de Robin es de etiología desconocida. El cuadro se presenta con una hipoplasia mandibular que aparece en los primeros meses de vida intrauterina, existe glosoptosis⁸ y hay un impedimento para que se cierren las crestas palatinas, lo que produce la fisura palatina¹⁴.

Los resultados de esta investigación indican que la edad de la madre estaba en un promedio de normalidad lo que reconfirma el hallazgo de otra investigación⁴ donde se observó que la distribución de niños con malformaciones congénitas según grupos de edad de la madre, es igual a la de los niños normales y el promedio de la edad materna es 24.2 años para el grupo de niños con malformaciones. Estos datos son explicables debido al tipo de malformaciones encontradas con mayor frecuencia. Tales alteraciones son en su mayoría de etiología multifactorial y monogénica donde la herencia juega un papel muy importante y la posibilidad de transmisión es independiente de la edad materna⁴.

Harberg refiere que en general las malformaciones en recién nacidos se incrementa con la edad de la madre pero en su estudio no hubo asociación entre la edad de la madre y las fisuras⁷.

CONCLUSIONES

En el periodo comprendido entre el 1 de Enero de 1996 y el 31 de Diciembre de 2001 se atendieron 47 niños(as) con paladar fisurado en el HUV. Este estudio permite concluir que:

1. En esta población, las fisuras de paladar aislado se presentan con menor frecuencia comparadas con el labio y/o paladar fisurado.
2. Son más comunes en mujeres que en hombres.
3. Un alto porcentaje de los niños(as) con paladar hendido presentaron síndromes asociados.
4. La secuencia de Robin fue la más frecuentemente asociada con la entidad.
5. La edad de la madre no presentó asociación con la fisura palatina.

ABSTRACT

The purpose of this study was to describe the cases of childrens with cleft palate attended in the Del Valle University Hospital (H.U.V) between January 1st 1996 and December 31st 2001 period. This research focused on gender, mother's age and partnership with different kind of associated malformations.

The information was obtained through available data at the H.U.V., like medical histories, perinatal and dental registers.

The isolated clefts palate were 19.7% of cases of childrens with orofacial clefts tended in H.U.V. between 1996 and 2001. The female was the most affected gender while the Pierre Robin Sequence was the associated malformation predominant. There were no significant results respect to mother's age.

Terms glossary: *Congenital anomalies, cleft lip, cleft palate.*

BIBLIOGRAFÍA

1. Wysznski D, Duffy D, Beaty T. Maternal Cigarette Smoking and Oral Cleft: A Meta- Analysis Cleft Palate- Craneofacial Journal 1997May;34 (3): 206-209.
2. Dabed C, Cauvi D. Encuesta a Odontólogos Generales y Odontopediatras, en Relación a sus conocimientos sobre los niños con Labio Leporino y/o Fisura Velo Palatina. Revista Facultad de Odontología Universidad de Chile [magazín en línea] 1996 Jul - Dic [fecha de acceso 2002 Nov 14]; 14(2) [5 páginas] Disponible en: URL: <http://odontologia.uchile.cl/revistaFO/v14n2/>
3. Suazo JL. Estudio de Asociación Entre un Microsatélite del Gen EDN 1, Ubicado en el Cromosoma 6, y la fisura Labiopalatina no Síndrómica en una población Chilena [Tesis] Santiago de Chile: Univ. de Chile; 1999.
4. Isaza C, Martina D, Estupiñán J, Starck C, Rey H. Prevalencia de Malformaciones Congénitas Diagnosticadas en las Primeras 24 Horas de Vida. Colombia Médica 1989 Oct - Dic; 20 (4):156-159.
5. Thornton JB, Nimer S, Howard P. Incidencia, Clasificación, Etiología y Embriología de las fisuras orales. Seminarios de Ortodoncia 1996 Sep; 2(3):5-11.
6. Shaw GM, Wasserman CR, Murray JC, Lammer EJ. Infant TGF- α Genotype, Orofacial Cleft, and Maternal Periconceptional Multivitamin Use. Cleft Palate- Craneofacial Journal 1998 Jul; 35 (4): 366-369.
7. Hagberg C, Larson O, Milerad J. Incidence of Cleft Lip and Palate and Risks of Additional Malformations. Cleft Palate- Craneofacial Journal 1997 Jan; 35 (1): 40-45.
8. Johnston MC, Bronsky PT. Prenatal Craniofacial Development: New Insights on Normal and Abnormal Mechanisms. Crit Rev Oral Biol Med 1995; 6 (4): 368-422.
9. Isaza C, Manrique LA. Anomalías y Síndromes Asociados con Labio y/o Paladar hendido. Colombia Médica 1991 Abril - Junio; 22 (2):55-61.
10. Lilja J, Elander A, Lohmander A, Person C. Isolated Cleft Palate and Submucous Cleft Palate. Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America 2000 Aug; 12 (3): 455-467.
11. Moor P. Embriología Clínica. 6 ed. México D.F. (México): McGraw-Hill Interamericana editores; 1999.
12. Cohen MM. Etiology and Pathogenesis of orofacial clefting. Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America 2000 Aug; 12 (3):379-83.
13. SPSS Inc. 10.0, Chicago (Illinois);1999.
14. Habbaby A. Enfoque Integral del Niño con Fisura Labiopalatina. 1 ed. Buenos Aires (Argentina): Médica Panamericana; 2000.
15. Langman, J. Embriología Médica. 4 ed. Buenos Aires (Argentina): Editorial Panamericana;1981.
16. Estupiñán BA, Huertas PE. Descripción de los casos de niños(as) atendidos en el Hospital Universitario del Valle (H.U.V.) durante el periodo comprendido entre el 1 de Enero de 1996 y el 31 de Diciembre de 2001 [Tesis] Cali (Valle del Cauca): Univ. del Valle; 2002.

Correspondencia:

Betty Astrid Estupiñán Lucumí
Escuela de Odontología, Universidad del Valle,
Cali, Colombia
Calle 4 B # 36-00 San Fernando
elbah545@hotmail.com