

Evaluación de la actividad del comité multidisciplinar de atención de pacientes con fisuras palatinas

Activity evaluation of the cross-disciplinary committee for the care of patients with palate fissures

Clara García Bastida • María Martín Bailón • Ana Faraldo García • José María García Rielo • Roberto Méndez Gallart

RESUMEN

Objetivos: Analizar los avances realizados por el comité de fisuras palatinas y obtener datos epidemiológicos de los pacientes fisurados.

Diseño del estudio: Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, donde se incluyen 54 pacientes pertenecientes al Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela recogidos en la base de datos desde junio del 2013 hasta enero del 2015.

Material y métodos: Análisis de las actividades realizadas por el Comité multidisciplinar creado en junio del 2013 formado por varios especialistas y estudio de una serie de variables tales como edad, sexo tipo de fisura...etc de la muestra de pacientes.

Resultados: 54 pacientes, 39 hombres y 15 mujeres. 18'52% presentan fisura labial, 38'89% labiopalatina unilateral, 12'96% labiopalatina bilateral, 3'7% palatina bilateral y 25'92% palatina unilateral.

Conclusiones: Es fundamental el abordaje multidisciplinar de los pacientes fisurados para optimizar recursos diagnósticos y terapéuticos. Asimismo ayuda a realizar una detección y tratamiento precoz de la clínica asociada.

Palabras-clave: fisura labial y palatina, abordaje multidisciplinario, comité.

ABSTRACT

Goals: To analyse the advances made by the palate fissure Committee and get epidemiological data of patients with fissures.

Study design: Descriptive, retrospective and watching study where 54 patients belonging to "Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela" taken from the data base from June 2013 to January 2015 are included.

Material and methods: The analysis of the activities carried out by the committee founded in June in 2013 and made up of several specialists and the study of a number of variables such as, age, sex, kind of fissure...etc of patient sample.

Results: 54 patients, 39 men and 15 women. 18'52% shows lip fissure, 38'89% unilateral lip and palate fissure, 12'96% bilateral lip and palate fissure, 3'7% bilateral palate fissure and 25'92% unilateral palate fissure.

Conclusion: Cross-disciplinary approach is essential to optimize diagnostic and therapeutical resources. Furthermore, it helps to carry out an early treatment of the associated pathology.

Keywords: Lip and palate fissure, cross-disciplinary approach, committee.

INTRODUCCIÓN

La fisura del labio y/o paladar es la anomalía craneofacial congénita más frecuente^{1,2}. Se estima una incidencia en el mundo de 1/700 recién nacidos vivos³. Existen más de 300 síndromes asociados y parece existir una mayor correlación con las fisuras palatinas que con las labiopalatinas o labiales aisladas³. Consecuentemente se ha comenzado a incorporar genetistas en los comités multidisciplinarios de las fisuras palatinas. Se cree que la causa es multifactorial por interacción de factores genéticos y ambientales⁴. En ambos casos la causa es la falta de fusión de sus respectivos procesos. Labio nasomediano y maxilar en la semana 5 de gestación; paladar palatino y tabique nasal entre las semanas 8-95. En el estudio publicado por Murthy⁶ se hace especial mención a la problemática de estos pacientes en países en desarrollo donde son tratados cuando presentan edad adulta con mayor dificultad en el manejo de esta patología.

La malformación puede expresarse en distintos grados

Clara García Bastida
Otorrinolaringología Santiago de Compostela Residente

María Martín Bailón
Otorrinolaringología Santiago de Compostela Residente

Ana Faraldo García
Otorrinolaringología Santiago de Compostela Residente

José María García Rielo
Otorrinolaringología Santiago de Compostela Residente

Roberto Méndez Gallart
Otorrinolaringología Santiago de Compostela Residente

Correspondencia:
claragarciabastida@hotmail.com

de severidad, desde formas incompletas, completas, unilaterales o bilaterales hasta la fisura submucosa⁴. Estos pacientes precisan de una atención médica continuada a lo largo de su vida, de ahí surge la idea de crear un Comité multidisciplinar de atención y tratamiento de pacientes con fisuras palatinas. El fin es optimizar las pruebas diagnósticas, reducir el número de hospitalizaciones, tratamientos médicos y quirúrgicos. De vital importancia es orientar a los padres y ofrecerles apoyo psicológico en todo momento. Este trabajo tiene como objetivo analizar los avances realizados por dicho comité y obtener datos epidemiológicos de los pacientes evaluados, así como enfatizar la necesidad de un manejo multidisciplinar de los mismos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha empleado la memoria de trabajo del Comité multidisciplinar de atención y tratamiento de pacientes con fisuras palatinas del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela para analizar las actividades llevadas a cabo desde su creación. Dicho comité se fundó en junio del 2013 y está constituido por un cirujano pediátrico, un cirujano maxilofacial, una otorrinolaringóloga infantil, una fonoiatra, un pediatra, una anestesióloga pediátrica, así como dos odontopediatras. Cuenta con la colaboración de enfermería pediátrica, psicología clínica y asistentes sociales.

Por otro lado, se ha utilizado la base de datos online del Comité Multidisciplinar. Los pacientes fueron introducidos en dicha base a medida que acudían a alguna de las consultas de los distintos especialistas mencionados, a partir de la puesta en marcha del Comité en junio de 2013. Se han analizado los pacientes recogidos desde junio del 2013 hasta enero del 2015.

Se ha realizado un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, en el que se incluyeron 54 pacientes pertenecientes al Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, (hospital de tercer nivel), recogidos en la base de datos. Se ha considerado como criterio de inclusión el presentar fisura labiopalatina, paladar o labial aislada.

Las variables analizadas han sido: sexo, edad (cuando se incluyeron en la base), tipo de fisura, síndromes complejos o patologías asociadas, antecedentes familiares de fisura, rango de edad materna, número de gestaciones, ingesta de medicamentos y tóxicos durante la gestación, enfermedades en el embarazo, tipo de parto y cirugías realizadas, necesidad de logopedia, alteraciones de la deglución y audición, presentación de insuficiencia velofaríngea, rinolalia y otitis.

Para la búsqueda de información se usa la base de datos Pubmed introduciendo como criterios de búsqueda: "Lip and palate cleft", "incidence and prevalence" y "multidisciplinary management".

RESULTADOS

Las actividades llevadas a cabo por el Comité han sido: sesiones mensuales para discusión de casos clínicos y sesión quirúrgica, creación de archivos fotográficos, comunicación anual del trabajo realizado, protocolos de técnicas quirúrgicas, entrevista de los padres con el equipo, asistencia integral incluyendo tratamiento de implantología y ortodoncia y creación de base de datos online.

Actualmente hay recogidos 54 pacientes, 39 hombres (72'22%) y 15 mujeres (27'77%). La media de edad de los pacientes en el momento de la introducción en la base de datos, fue de 9'6 años con un rango de 1'1-21'9 años. Su distribución puede verse en la figura 1.

La distribución según el tipo de fisura es (figura 2): fisura

FIGURA 1
Edades

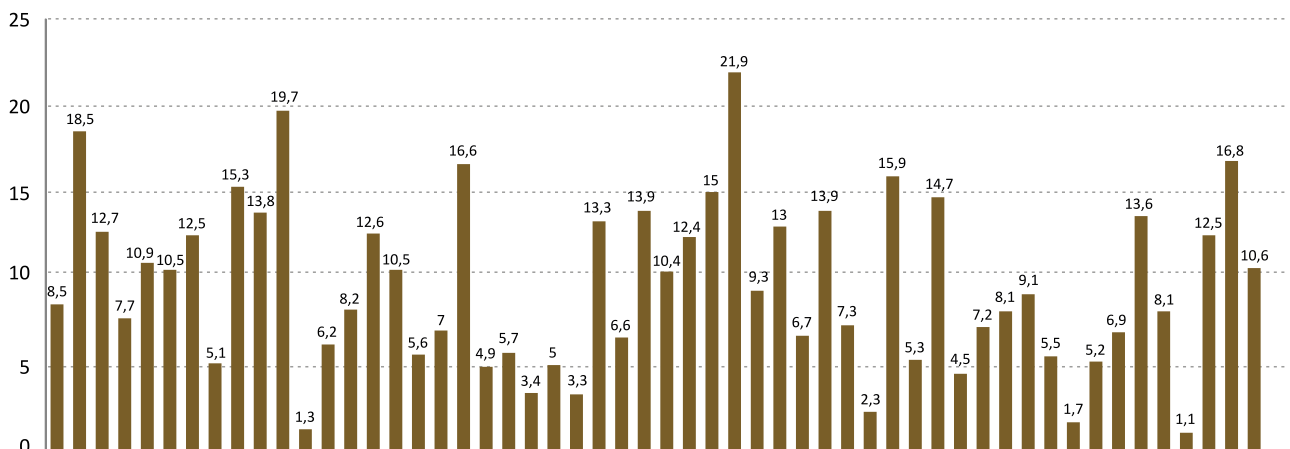
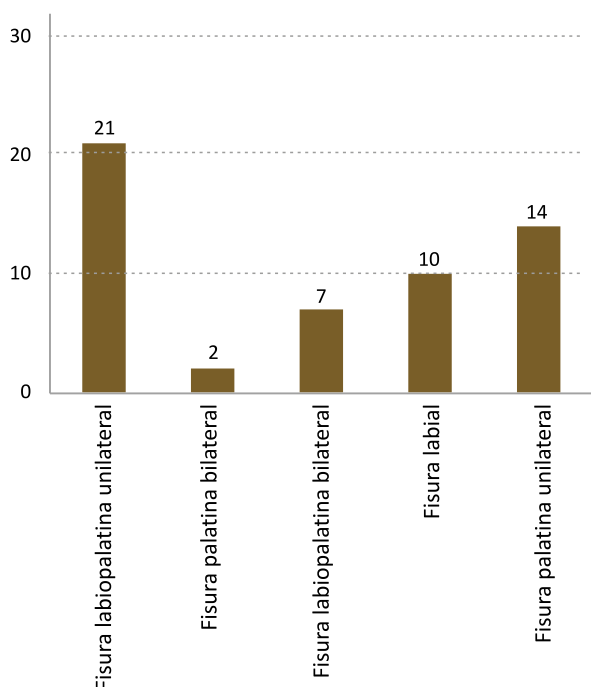


FIGURA 2

Tipo de Fisura



labial 10 casos (18'52%), fisura labiopalatina unilateral 21 casos (38'89%), fisura labiopalatina bilateral 7 casos (12'96%), fisura palatina bilateral 2 casos (3'7%) y fisura palatina unilateral 14 casos (25'92%). Según el sexo, de los 28 casos con fisura labiopalatina 23 son varones (82'14%) y 5 son mujeres (17'86%). Entre los 10 casos de fisura labial aislada, 6 son varones (60%) y 4 son mujeres (40%). En la fisura palatina hay 16 casos donde, 10 son varones (62'5%) y 6 son mujeres (37'5%).

En 4 casos (7'40%) la malformación labiopalatina se encuadra o acompaña de síndromes complejos (1 caso de síndrome polimalformativo no filiado, 1 síndrome de West acompañado de síndrome polimalformativo no filiado, 1 síndrome de Treacher-Collins y 1 síndrome de delección del locus 22q11.2). En 15 casos (27'77%) se asocian a otras patologías como (5 malformaciones cardíacas, 3 criptorquidias, 1 hernia umbilical, 1 retinoblastoma bilateral, 1 talla baja, 1 luxación congénita de cadera, 1 malformación sacroccógea, 1 hidrocefalia benigna y 1 estenosis lagrimal). Entre los casos con síndrome y/o patología asociada se encuentran 9 pacientes con fisura labiopalatina (47'37%), 9 con fisura palatina (47'37%) y 1 caso con fisura labial (5'26%).

Existen antecedentes familiares de fisura en 7 pacientes (12'96%).

Las edades maternas se sitúan entre los 20-48 años siendo el 61'53% multíparas y el 38'46% primíparas. En 6 pacientes figura en su historia clínica ingesta de tóxicos durante el embarazo (alcohol, cocaína y tabaco) y 9 presentaron enfermedades durante el mismo. Las

enfermedades encontradas son: 2 casos con diabetes gestacional con necesidad de tratamiento (insulina), 1 con hipertensión arterial con toma de antihipertensivo (metildopa) y 1 caso de epilepsia con necesidad de tratamiento antiepiléptico (ácido valproico). 1 caso requiere ingreso por neumonía tratada con antibióticos intravenosos hasta el parto (amoxicilina + ácido clavulánico y ceftriaxona) y 1 caso de vaginosis durante el 3º trimestre tratado con óvulos. Dentro de las enfermedades durante la gestación, hay 3 casos que no requieren tratamiento: 1 con virus de la hepatitis C, 1 con obesidad y 1 con hipotiroidismo.

El 61'53% de las embarazadas presentan parto eutócico frente al 38'46% que precisan cesárea.

De los 54 pacientes, 42 se evalúan en las consultas de Otorrinolaringología. A estos pacientes se les realiza audiometría tonal liminar en la primera consulta. 25 de ellos presentan (59'52%) normoacusia, 13 (30'95%) hipoacusia de transmisión y 4 (9'52%) no colaboran por edad (figura 3). 19 pacientes (45'23%) manifiestan otitis media secretora, 3 pacientes (7'14%) otitis media crónica no colesteatomatosa, y 20 pacientes (47'61%) no presentan otitis. El 68'42% de los pacientes con otitis secretora se les interviene quirúrgicamente para colocación de tubos de ventilación, y el 31'57% se manejan con tratamiento médico basado en corticoide tópico nasal. Los pacientes tratados quirúrgicamente presentaban un rango de edad entre 1-10 años de vida (pico de incidencia a los 6 años). Se usan 3 tipos de tubos de ventilación: Shepard, Goode T-tube y Donaldson, siendo éste último el más utilizado. Salvo los T-tube que superaban el año de duración, los otros 2 tipos de tubos eran expulsados espontáneamente antes del año.

FIGURA 3

Resultado de la audiometría tonal liminar

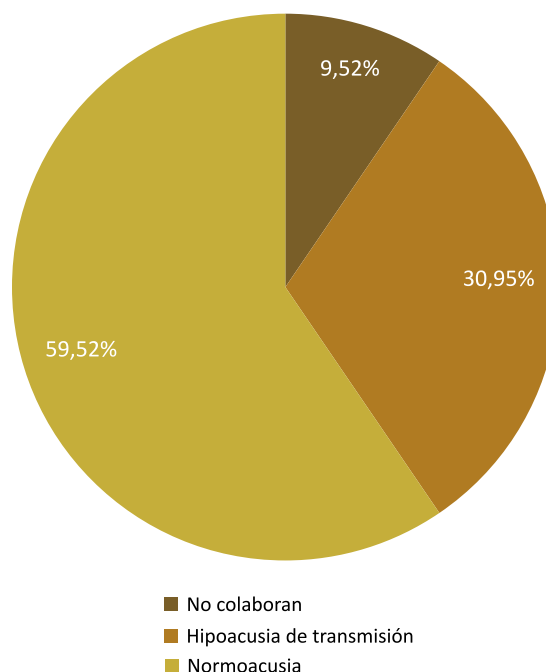
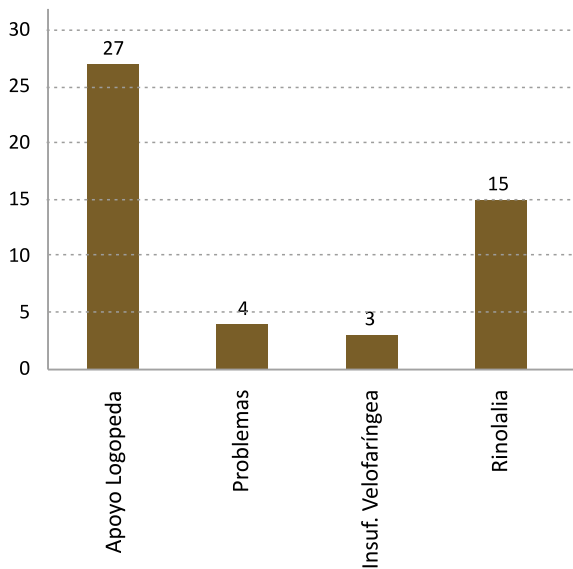


FIGURA 4

Patología asociada



15 pacientes (35'71%) presentan rinolalia, 3 pacientes (7'14%) insuficiencia velofaríngea y 4 pacientes (9'52%) problemas para la deglución. 27 pacientes (64'28%) necesitan el apoyo de un logopeda (figura 4).

En cuanto a los procedimientos quirúrgicos realizados se encuentran: 31 queiloplastias (57'41%), 34 palatoplastias (62'96%), 8 alveoloplastias con injerto de cresta ilíaca (14'81%), 10 rinoplastias (18'52%) y 19 pacientes requieren de ortodoncia (35'19%). 1 paciente requirió adenoidectomía parcial (1'85%) y 1 paciente amigdalectomía (1'85%). Mencionar que, con frecuencia, se realizaron queilorrinoplastias en el mismo acto quirúrgico a edades comprendidas entre los 3 meses y los 5 años de edad. De las 10 rinoplastias, 5 fueron realizadas por el servicio de otorrinolaringología a 5 pacientes varones con antecedente de fisura palatina unilateral. Al momento del acto quirúrgico tenían una edad media de 18'3 años, con un rango comprendido entre 17'5-18'7 años. Se realizó una septoplastia en todos los pacientes y el cartílago septal extraído se utilizó para los injertos de la punta nasal. Posteriormente siempre se llevó a cabo una rinoplastia con abordaje abierto y todos fueron intervenidos por el mismo cirujano.

DISCUSIÓN

En el estudio podemos apreciar un mayor porcentaje de varones con fisuras frente a mujeres al igual que en otros estudios revisados como el de García Romero y Attene et al.^{4,7}. Según el tipo de fisura asociada al género, se encuentra también un predominio masculino al contrario de lo mencionado en estudios como el de Sacaquispe et al.⁸. donde el labio fisurado aislado es más frecuente en mujeres.

Con respecto a la presencia de otra patología, se observa que el 27'77% de las fisuras orales del

estudio están asociadas a otras enfermedades donde la malformación cardíaca es la más frecuente. Sin embargo, el trabajo publicado por García Romero et al.⁴. expone un mayor porcentaje de malformaciones faciales asociado a las fisuras. Por otro lado, un 7'40% de los pacientes en nuestro estudio presenta un síndrome específico. Globalmente hablamos que un 35'19% de los pacientes del estudio tienen asociado un defecto congénito, porcentaje similar hallado en otros artículos publicados^{4,8}.

Hay pocos fármacos teratógenos para los que esté demostrada una relación causa-efecto⁸.

En cuanto a la relación de enfermedad materna durante el embarazo se encuentra en el estudio que el 16'6% sufren alguna enfermedad. En el artículo de Sacaquispe et al.⁸ refieren que aunque la mayoría de las causas ambientales son las infecciones de la madre, otras afecciones como la diabetes y la fenilcetonuria podrían estar relacionadas. En nuestro estudio encontramos 2 casos de diabetes gestacional, 1 caso de vaginosis, 1 de hepatitis C y 1 de neumonía durante el embarazo.

El apoyo psicológico es clave ya que, a pesar de ser posible el diagnóstico intraútero de estos defectos en la semana 17, pueden no verse en la ecografía por lo que los padres no estarían preparados para asumir la enfermedad^{2,9}.

Un problema económico a destacar es la falta de financiación del tratamiento ortodóncico dado que el 35'19% de los pacientes del estudio precisan ortodoncia. En el artículo de Vasan y Muñoz et al.^{10,11} señalan la importancia de la participación de los ortodontistas y odontólogos. Asimismo, no se encuentran contratados en los Hospitales por lo que los pacientes deben ser derivados y no pueden acceder al historial clínico de los mismos. En nuestro caso, contamos con la colaboración de ortodontistas de la Facultad de Odontología de Santiago de Compostela.

El alto porcentaje de otitis serosa está bien documentado en la bibliografía^{4,12}. El desarrollo de estas complicaciones es el resultado de una disfunción de la trompa de Eustaquio con alteraciones de la deglución y problemas fonatorios. Un alto número de pacientes va a requerir intervenciones de miringotomía con colocación de tubos de ventilación, lo que supone en nuestro estudio un 68'42% de los pacientes que presentan otitis seromucosa de repetición. En un estudio publicado por Royer et al.¹². exponen que la estrategia quirúrgica conlleva una mayor morbilidad (perforaciones y retracciones timpánicas) que adoptando un tratamiento conservador; a pesar de esto, exponen que no existe suficiente literatura publicada como para realizar una recomendación adecuada. Por otro lado, el trabajo publicado por Valtonen et al.¹³ defiende que la miringotomía precoz es el tratamiento de elección.

Las alteraciones de la deglución y del lenguaje son también frecuentes aunque la mayoría logra hablar de manera correcta si la reparación quirúrgica se sigue de

tratamiento rehabilitador con foniatra y/o logopeda^{4,14}. Las adenoides juegan un papel importante en la competencia velofaríngea, especialmente las porciones postero-inferiores, porque disminuyen el espacio que deberá ocluir el velo para una correcta función por lo que debe evitarse su extirpación. A pesar de esto, los pacientes con apnea del sueño u otros problemas de obstrucción de la vía aérea pueden requerir amigdalectomía y/o adenoidectomía¹⁵. En nuestro estudio 1 paciente requirió de adenoidectomía parcial por otitis seromucosa de repetición resistentes a tratamiento médico y quirúrgico. Otro paciente precisó amigdalectomía por presentar amigdalitis de repetición. En el estudio se aporta la descripción de las actividades realizadas por el comité multidisciplinar (sesiones de carácter mensual para discusión de casos, creación de archivos fotográficos, entrevistas con los padres...etc), algunas de ellas, son propuestas en la guía de las fisuras labiopalatinas de González Landa et al¹⁵.

Alguna de las limitaciones que se pueden encontrar en el estudio, es la ausencia de información en la base de datos acerca del nivel socioeconómico de los pacientes analizados como en el artículo de Hamidreza Kianifar et al.¹⁶ Una de las ventajas a destacar del manejo multidisciplinar de estos pacientes llevado a cabo por el comité estudiado, sería una reducción en el número de visitas hospitalarias ya que se consensua un día de visita para acudir a los diferentes especialistas, dato que también mencionan en el artículo de Robin et al¹⁷.

Disponer de información epidemiológica permitirá conocer las modalidades de tratamiento, problemática social y una visión global de todas las patologías derivadas de las fisuras. Estos elementos posibilitarán la discusión y consenso en el futuro para elaborar protocolos de actuación en pacientes con fisuras labiopalatinas consiguiendo una óptima rehabilitación de los mismos.

CONCLUSIÓN

Creemos que es fundamental el abordaje multidisciplinar de los pacientes con fisuras labiopalatinas, ya que permite optimizar recursos diagnósticos y terapéuticos. Además, ayuda a realizar una detección y tratamiento precoz de la clínica asociada propia de algunos de estos pacientes (alteraciones del desarrollo del lenguaje, retraso del desarrollo pondoestatural, sin olvidar la esfera psicoafectiva tanto en los pacientes como en sus familiares). Es importante la concienciación desde atención primaria de la necesidad de abordar esta patología de forma pluridisciplinar para conseguir una adecuada rehabilitación del paciente fisurado.

La alta incidencia de otros tipos de defectos congénitos exige un cribado exhaustivo de los recién nacidos afectados.

Sería recomendable la publicación de casuísticas y resultados de las diferentes instituciones para un mejor conocimiento y experiencia en esta enfermedad.

Referencias bibliográficas

- 1- Cifuentes-Cifuentes Y., Arteaga-Díaz C., Infante-Contreras C., Clavijo-López E. G et al. Prevalence and characterisation of the newborn suffering craniofacial anomalies at the Instituto Materno Infantil in Bogotá. *Rev Salud Pública (Bogotá)* 01/2008; 10(3): 423-32.
- 2- Habel A., Sell D and Mars M. Management of cleft lip and palate. *Arch Dis Child.* 1996;74:360-366.
- 3- Arosarena O. A., MD. Cleft lip and palate. *Otolaryngol Clin North Am.* 2007 Feb;40(1):27-60.
- 4- García Romero R., Martín de Vicente C., Gracia Cervero E., Gros Esteban D. et al. Fisura palatina y labio leporino. Revisión clínica. *Cir Pediatr.* 2004 Oct;17(4):171-4.
- 5- Pedernera, Méndez. Patología del desarrollo maxilofacial. Panamericana (Ed.) Embriología en la clínica. Casos medicos. 279.
- 6- Murthy J. Management of cleft lip and palate in adults. *Indian J Past Surg.* 2009 Oct;42 Suppl:S116-22.
- 7- Attene, M. C., Buscaglia R., Eguiguren S. et al. Diseño y organización de una red de servicios de rehabilitación de la población con fisuras labio-alveolo-palatinas (FLAP). Instituto de Investigaciones Epidemiológicas. 2010.
- 8- Sacsquispe S., Ortiz L. Prevalencia de labio y/o paladar fisurado y factores de riesgo. *Rev Estomatol Herediana* 2004; 14(1-2):54-58.
- 9- Yetter JF. Cleft lip and Cleft palate. *Am Fam Physician.* 1992 Oct;46(4):1211-21.
- 10- Vasan N. Management of children with clefts of the lip or palate: an overview. *N Z Dent J.* 1999, 95(419):14-20.
- 11- Muñoz Corcuera M. Tratamiento multidisciplinar de la fisura palatina: papel del odontólogo. *Gaceta Dental.* 2011.
- 12- Royer F. M., Dorador G. O., Palomares A. M., Zelada B. U. et al. Otitis media with effusion in patients with cleft palate: comparison of treatment strategies. *Rev Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello.* 2010;70: 117-122.
- 13- Valtonen, H., Dietz, A., Qvarnberg, Y. Long-term clinical, audiologic, and radiologic outcomes in palate cleft children treated with early tympanostomy for otitis media with effusion: a controlled prospective study. *Laryngoscope.* 2005 Aug;115(8):1512-6.
- 14- Parri F. J., Soares-Oliveira M., García Aparicio L., Sancho M. A. et al. Fisura labiopalatina bilateral: experiencia de un centro con abordaje multidisciplinar. *Cir Pediatr* 2001;14:124-126.
- 15- González Landa G. y Prado Fernández M. C. Guía de las fisuras labiopalatinas. Una patología crónica. ASPANIF. 2011.
- 16- Kianifar H., Hasanzadeh N., Jahanbin A., Ezzati A. et al. Cleft lip and palate: a 30-year epidemiologic study in north-east of Iran. *Iran J Otorhinolaryngol.* 2015 Jan;27(78): 35-41.
- 17- Robin NH, Baty H, Franklin J, Guyton FC et al. The multidisciplinary evaluation and management of cleft lip and palate. *South Med J.* 2006 Oct;99(10):1111-20.
- 18- Shah C.P. and Wong D. Management of children with cleft lip and palate. *Can Med Assoc J.* 1980 Jan 12;122(1):19-24.