

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

PREVALENCIA DEL LABIO HENDIDO

Estudio retrospectivo en 159 pacientes con labio hendido, atendidos en la Fundación
Pediátrica Guatemalteca, de enero 1984 a diciembre de 1994.

TESIS

*Presentada a la Honorable Junta Directiva de la
Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala.*

POR

SERGIO BYRON DEUTSCHMANN VILLATORO

En el acto de investidura de:

MEDICO Y CIRUJANO

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
Biblioteca Central

Guatemala, mayo de 1995





R
05
T (7327)
ca 2

FORMA C

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
GUATEMALA, CENTRO AMERICA

Guatemala, 2 de junio de 1995
DIP-069-95

Director Unidad de Tesis
Centro de Investigaciones de las
Ciencias de la Salud - Unidad de Tesis

Se informa que el: BACHILLER EN CIENCIAS Y LETRAS SERGIO BYRON
Titulo o diploma de diversificado, Nombres y ape-

DEUTSCHMANN VILLATORO Carnet No. 89-12766
llidos completos

Ha presentado el Informe Final del trabajo de tesis titulado:
PREVALENCIA DEL LABIO HENDIDO

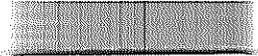
y cuyo autor, asesor(es) y revisor nos responsabilizamos de los conceptos metodología, confiabilidad y validez de los resultados, pertinencia de las conclusiones y recomendaciones, así como la calidad técnica y científica del mismo, por lo que firmamos conformes:

[Firma]
Firma del estudiante

Dr. Leonor Zavala
Médico y Cirujano
Colegiado 2162

[Firma]
Asesor
Firma y sello personal

[Firma]
Revisor
Firma y sello Dr. R. Cabrera CV.
MEDICO CIRUJANO
REGISTRO PERSONAL 2798



EL DECANO DE LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
DE LA
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FORMA D

H A C E C O N S T A R Q U E :

El (La) Bachiller: SERGIO BYRON DEUTSCHMANN VILLATORO

Carnet Universitario No. 89-12766

Ha presentado para su Examen General Público, previo a optar al
Titulo de Médico y Cirujano, el trabajo de Tesis titulado:
PREVALENCIA DEL LABIO HENDIDO

Trabajo asesorado por: DR. LEONEL ZAVALA

y revisado por: DR. JULIO R. CABRERA V.
quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite,
firma y sella la presente

O R D E N D E I M P R E S I O N :

Guatemala, 2 de junio de 1995

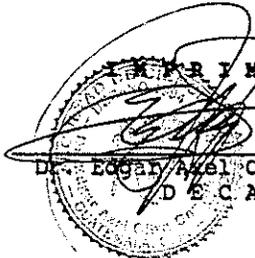
DR. EDGAR DE LEON BARILLAS
Por Unidad de Tesis



DR. RAUL CASTILLO RODAS
DIRECTOR
CENTRO DE INVESTIGACIONES
DE LAS CIENCIAS DE LA SALUD

I M P R I M A S E :

DR. Edgar Angel Oliva Gonzalez
D E C A N O





INDICE

I.	INTRODUCCION	1
II.	DEFINICION DEL PROBLEMA	3
III.	JUSTIFICACION	5
IV.	OBJETIVOS	6
V.	REVISION DE BIBLIOGRAFIA	7
VI.	METODOLOGIA	17
VII.	PRESENTACION DE RESULTADOS	23
VIII.	ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS	30
IX.	CONCLUSIONES	33
X.	RECOMENDACIONES	34
XI.	RESUMEN	35
XII.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	36
XIII.	ANEXOS	39



I. INTRODUCCION

El labio hendido es una anomalía congénita frecuente en el ser humano. Son pocos los problemas en medicina que requieren de manera tan fehaciente, como en esta entidad, un manejo multidisciplinario, un enfoque integral y completo para lograr un resultado satisfactorio.

En el manejo del labio hendido existen en los Estados Unidos de Norte América (18) más de 200 grupos internacionales multidisciplinarios. Cabe hacer notar que en estos grupos son pocos los pediatras que intervienen y aún menos son los pediatras que dirigen estos grupos. Por aparte, en Guatemala, solamente existe una clínica especializada dedicada específicamente al problema en mención, dirigida por un eminente odontólogo y un cirujano máxilofacial.

Es frecuente en Guatemala encontrar esta entidad (2) y de acuerdo a estudios efectuados su incidencia es mucho mayor en comparación con sociedades industrializadas. En Guatemala muy pocas personas tienen acceso al tratamiento privado debido a factores económicos, fundamentalmente; son, pues, los hospitales nacionales los encargados de velar por la resolución de este problema. Debido a problemas de financiamiento, administrativo-burocráticos, los hospitales de la red institucional no logran realizar la labor de corregir, incluso, el lado quirúrgico de la entidad, menos aún llevar cabo el enfoque integral que amerita.

Con la intención de mejorar el registro estadístico de la incidencia del labio hendido en Guatemala, proponemos efectuar una investigación que tome en cuenta los factores genéticos,

económicos, médicos, quirúrgicos, para iniciar el abordaje totalizador del paciente con labio hendido. Se hace necesario investigar factores genéticos que permitan posteriormente cambiar y/o modificar la incidencia de la entidad a través de estrategias y políticas de salud específicas.

Solamente a través del enfoque integral podremos mejorar la situación de esta entidad.

II. DEFINICION DEL PROBLEMA

El labio hendido representa la falta de fusión de los pliegues faciales que forman el labio superior. Aunque la etiología del problema no se ha determinado de manera exacta, las investigaciones apuntan hacia causas genéticas y ambientales.

La patogénesis es probablemente debida a uno o más de los siguientes mecanismos: (18)

- Obstrucción anatómica.
- Interferencia en la diferenciación celular por defecto hormonal o bioquímico.
- Interferencia extrínseca bioquímica.

Existen numerosos estudios que han demostrado la asociación entre teratógenos y paladar hendido. Se han demostrados asociaciones con anticonvulsivantes (fenitoína), tabaquismo materno, esteroides, retinoides y litio. (19,23)

Desde el punto de vista genético los pacientes con labio hendido pueden clasificarse en tres grupos: (18)

- Síndrónico
- Familiar
- Aislado

1. Desde el enfoque **sindrónico** se han podido clasificar más de 150 síndromes, utilizando el labio hendido como punto de partida. (9). Además ayuda al genetista a reconocer patrones mendelianos que predicen riesgos de recurrencia en 25 %, 50 % o hasta el 100 %.

2. La **clasificación familiar** se define como la situación en que el paciente tiene un familiar en primer o segundo grado, el riesgo de recurrencia en este grupo es de al menos 16 %. (4,10,11)
3. El **caso aislado** tiene un riesgo de recurrencia del 1 al 3 %. Lo importante de acuerdo a las estadísticas es que el caso aislado constituye el 70 -80 % de todos los casos .

En los archivos de la Fundación Pediátrica Guatemalteca se tienen hasta el momento 1100 archivos de pacientes atendidos durante los últimos 10 años, por ello ante la magnitud del problema, de hace indispensable una investigación epidemiológica que permita identificar los factores de riesgo asociados a la aparición de labio hendido, así como el patrón genético al que pertenecen los diversos casos. Lo anterior lleva implícito que la información obtenida servirá para identificar medidas que tiendan a prevenir el problema buscando evitar la exposición a factores de riesgo.

III. JUSTIFICACION

El labio hendido es una entidad relativamente frecuente en Guatemala.(2). Segun lo referido por Asencio M. (1) la prevalencia actual es de 1 caso por cada 700 nacimientos, pese a lo cual no existe un manejo multidisciplinario a través de una sola institución que coordine, investigue y dé tratamiento quirúrgico, otorrinolaringológico, terapia del habla, odontológico y genético en Guatemala a los pacientes con tal problema. Unicamente se resuelve en la mayoría de los casos el aspecto quirúrgico de la entidad, lo cual deja a los pacientes con problemas principalmente de dicción y fonética pendientes de resolver. Por lo tanto y en vista de que no existe mayor información con respecto al problema en Guatemala se hace necesario conocer la incidencia real del problema, por lo que es imperativo efectuar un estudio que enfoque al niño con labio hendido en su total y absoluta dimensión, para poder incidir en un futuro cercano en las tasas de prevalencia de la enfermedad al orientar a la población susceptible del problema acerca de los riesgos que se ha observado son de importancia para su aparición y orientar a los pacientes que ya padecen el problema para que inicien un plan terapéutico lo más pronto posible.

IV. OBJETIVOS

A. OBJETIVO

Identificar los aspectos epidemiológicos (edad, sexo, antecedentes familiares y labio hendido unilateral o bilateral) del labio hendido en los pacientes atendidos en la Fundación Pediátrica Guatemalteca durante el periodo de tiempo comprendido de enero de 1984 a diciembre de 1994.

V. REVISION BIBLIOGRAFICA

LABIO HENDIDO

1. DEFINICION

Se reconoce como labio hendido a la falta de continuidad del mismo, a consecuencia de una interferencia en el desarrollo y fusión normal de las apófisis maxilares y frontonasal embrionarias, según lo describe Moore en su Tratado de Embriología Básica. (20). Tal defecto tiene una amplia variedad de formas de presentación clínica y se ha asociado a un gran número de síndromes clínicos, 154 fueron reportados por Cohen en 1978 (10). Puede ser unilateral, bilateral, asociado a paladar hendido, ya sea completo o incompleto. Generalmente afecta el labio superior, pero se han descrito casos, sumamente raros, de hendiduras labiales inferiores. Se considera actualmente como una de las malformaciones congénitas faciales más comunes. (20).

2. ANTECEDENTES HISTORICOS

Según lo descrito por Acevedo López (1), el labio hendido, acompañado o no de paladar hendido, constituye la anomalía congénita facial más frecuentemente encontrada en la raza humana, hecho comprobado con los escritos médicos del antiguo Egipto que describen el defecto, varios siglos antes de Cristo. En el pasado, tal como sucede en nuestros días, tal problema era considerado anormal y antiestético (21). Los griegos también hacen mención al problema y describieron soluciones y técnicas para reparar el mismo. Uno de los nombres que se le ha dado

al defecto, labio leporino, deriva del vocablo griego LEPRE, que quiere decir labio en forma liebre. Ya en el año 390 D.C. un médico chino, anónimo, reportó la reparación quirúrgica del labio hendido, (1). Aunque la entidad era conocida desde la antigüedad y se le asociaba al paladar hendido, ambos eran tratadas por separado, debido a la falsa idea de que la segunda se asociaba siempre a sífilis. Posteriormente, fue descrito por Yperman un procedimiento quirúrgico para reparar el defecto mediante el seccionamiento y la sutura posterior del labio afectado, (1). Con el transcurrir del tiempo se han modificado las distintas técnicas para reparar el labio hendido, actualmente, existen más de 40.

3. EPIDEMIOLOGIA

La información disponible acerca de la epidemiología del labio hendido es abundante aunque, se observan leves variaciones entre los distintos autores. La prevalencia descrita para el labio hendido con o sin paladar hendido es aproximadamente de 1:1000 nacimientos, según descrito en el Tratado de Pediatría de Nelson (26), lo cual es afirmado también en el Tratado de Pediatría de Menegello. (32). Una variante de los datos anteriormente descritos es la expuesta por Sabiston en su Tratado de Patología quirúrgica. (12). quien reporta una prevalencia de 1:1300 con una variable de 1:1300. Gorlin (14) por aparte refiere que: "La prevalencia del defecto observado en el 1% aproximadamente de los nacimientos en la raza blanca (variación 0.6 a 1.7) que la prevalencia es más elevada en orientales (alrededor de 1.7 por cada 1000 nacimientos) menor entre los afroamericanos." Observó además, que la prevalencia más alta a nivel mundial es entre los indios americanos (más de 3.6 por cada 1000 nacimientos).

El labio hendido como defecto aislado, afecta más al sexo masculino en una proporción de 2:1 (12,23). Cuando se asocia a paladar hendido, no se ha observado ninguna diferencia en la frecuencia de aparición del defecto en ambos sexos (12), aunque Kurzer (21) en su revisión y análisis de datos sobre japoneses con hendiduras faciales sí encontró diferencias con relación a lo anteriormente expuesto, pues él destacó que el labio hendido aislado en japoneses es discretamente mayor en mujeres en comparación con la raza blanca. Lo anteriormente descrito, es la única diferencia expuesta por tal autor ya que para la hendidura labial con hendidura palatina describe los mismos datos referidos por los autores antes mencionados.

Si se toma en cuenta todos los tipos de hendiduras faciales se observa un mayor número de estas en mujeres afroamericanas, dato que contrasta directamente con las otras razas, en las cuales la sumación de las hendiduras totales indica un predominio en varones. (14).

Gorlin (14), ha descrito al igual que otros autores (8,12,28,31) que la hendidura labial puede ser unilateral (25 %), y bilateral (25 %). Cuando es unilateral, la hendidura es más común en el lado izquierdo (70 %). Cerca del 85 % de los casos de labio hendido bilateral y del 70 % de los casos unilaterales se asocian con hendidura palatina.(14). El riesgo de aparición de hendiduras del labio, del paladar, o de ambos, en el niño oscila de 1 por 2500 para la hendidura palatina en la población escogida al azar, hasta algo menos de 1 por 2 para el labio leporino, la hendidura palatina, o ambos en asociación con hoyuelos o fistulas del labio inferior. (14).

Habib y otros (15,32) han demostrado que el riesgo de transmisión a la descendencia está favorecido si el progenitor afecto es la madre. Además el riesgo de tener un hijo afecto aumenta también si el primer hijo afecto es mujer, o si un familiar cercano tiene una anomalía similar. (13)

En gemelos monocigóticos la concordancia es notoriamente mayor (35%) que en los dicigóticos (7%). (14)

4. ORIGEN EMBRIOLOGICO

El labio hendido como malformación congénita tiene un origen embriológico bien claro que ha sido descrito por Moore (20), como: "Resultado de insuficiencia de las masas mesodérmicas de las derivaciones nasales mediales y de los procesos maxilares para fusionarse"

Otro autor que confirma lo anterior es Jones M.C. (16) quien asegura que: "El labio hendido se debe a una hipoplasia de la capa mesenquimal, que daría lugar a un fallo en la unión de la prominencia nasal media y maxilar." Estas unidades normalmente se juntan en la parte central de la cara del embrión, y se funden entre la cuarta y la séptima semanas de la vida embrionaria. La falta de fusión de esta unión tripartita de masas mesodérmicas da por resultado cualquiera de los tipos de hendiduras, ya sea labial aislada, o bien, labiopalatina. (12)

Menegello (32) en su tratado de Pediatría hace una referencia a la etiología de esta unión defectuosa de los mamelones que deben fusionarse durante los primeros estados de la vida embrionaria y considera que se debe a la acción de cualquier noxa, que actuando principalmente sobre la irrigación produce anoxias localizadas que detienen la fusión, dejando el labio abierto, con compromiso de la nariz, de la arcada dentaria y del paladar. Se ha evidenciado una clara tendencia familiar de esta embriopatía en un 10-15 % de los casos y en ciertos grupos familiares toma el carácter dominante, (32); aunque se ha demostrado que no existe un patrón de transmisión hereditaria predecible, ya que la aparición del problema no obedece a ninguna de las leyes de la herencia conocidas.

5. PRESENTACION CLINICA

El labio hendido se aprecia desde el momento del nacimiento, incluso antes, si se efectúan exámenes de gabinete como ultrasonografía de la cavidad uterina a partir del 2do. trimestre del embarazo a través del abdomen o si se hace transvaginal, (6,11,17). Su presentación puede variar desde una pequeña muesca en el borde labial, hasta una separación completa que se extiende dentro del suelo de la nariz. El labio hendido común corre en sentido vertical hacia arriba, desde el borde bermellón hasta el piso de la nariz (12). Las hendiduras pueden ser unilaterales (más a menudo en el lado izquierdo) o bilaterales y suelen comprometer el surco alveolar. Se asocia a dientes deformados, supernumerarios o ausentes. Las hendiduras del cartilago de la aleta nasal que aparecen en el labio hendido se asocian a menudo a defectos de la columela y elongación del hueso vómer, produciendo una protrusión de la parte anterior de la apófisis premaxilar hendida (26).

Sabiston (12), clasifica las hendiduras labiales en dos grupos:

- Hendiduras del paladar primario.
- Hendiduras del paladar secundario.

El **paladar primario** comprende el labio y el reborde alveolar, y está marcado por detrás por el orificio incisivo (justamente por detrás del borde alveolar superior). El **paladar secundario** está compuesto por detrás del orificio incisivo por los paladares duro y blando. Las hendiduras tanto del paladar primario como del secundario pueden ser unilaterales o bilaterales en el primer caso, y completas o incompletas en el segundo.

En el año 1922 John Davis y Harry Ritch (1,5,9) propusieron la siguiente clasificación de las fisuras o hendiduras:

- Prealveolares.
- Alveolares.
- Postalveolares.

Las hendiduras prealveolares comprende todas aquellas en las que únicamente es afectado el labio superior y se subdividen en: a) Unilateral b) Mediana c) Bilateral. El segundo grupo, compuesto por las hendiduras alveolares, lo componen las fisuras que afectan labio superior, el alveolo y el paladar.

Finalmente, las hendiduras postalveolares son todas aquellas que afectan únicamente paladar, ya sea blando o duro.

Existe otra clasificación de hendiduras labiales que data de 1931, publicada por Veau y Victor (21), quien considera la existencia de cuatro tipos de fisuras:

- Fisuras del paladar blando.
- Fisuras del paladar blando y óseo que no se extiende más allá del foramen incisivo.
- Fisuras completas unilaterales, que comprende el territorio entre el foramen incisivo hasta la úvula en la línea media, y que se desvía lateralmente a nivel del alveolo.
- Fisuras bilaterales completas, con dos líneas de fisuras adicionales que se extienden hasta el alveolo y que tienen inicio en el foramen incisivo (3,8).

Más recientemente, en 1967, el Congreso de Cirugía Plástica y Reconstructiva aprobó la siguiente clasificación:

Grupo 1:

- Fisuras del paladar anterior primario.

a) Labio derecho, labio izquierdo o ambos.

b) Proceso alveolo derecho, proceso alveolo izquierdo o ambos.

Grupo 2:

- Fisuras del paladar anterior y posterior. (Primario y secundario)

a) Labio derecho, labio izquierdo o ambos.

b) Proceso alveolar derecho, proceso alveolar izquierdo o ambos.

c) Paladar duro derecho, paladar duro izquierdo o ambos.

d) Paladar blando medial.

Grupo 3:

- Fisuras del paladar posterior.

a) Paladar duro derecho, paladar duro izquierdo o ambos.

b) Paladar blando medial (8,27,31)

En 1972, Spina, Psillakis, Lapa y Ferreira, publicaron la siguiente clasificación:

- Fisuras de foramen preincisivo.

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
Biblioteca Central

- Fisuras de foramen transincisivo.
- Fisuras de foramen postincisivo
- Fisuras faciales raras. (14)

Básicamente las tres primeras clasificaciones corresponden a lo descrito por Davis y Ritchi (1,3,8) y la última está compuesta por casos sumamente raros como hendiduras labiales inferiores, hendiduras faciales bilaterales y hendiduras faciales asociadas a otros síndromes.

Como lesión aislada, el labio hendido se presenta en un 25% de los casos, lo mismo sucede con la lesión aislada del paladar, ahora bien, como lesión combinada, es decir, las hendiduras labiopalatinas, se presentan en un 50%. (F). Gorlin, (14) refiere unos datos similares a los anteriores con respecto a la incidencia de los distintos tipos de hendiduras, a saber: hendiduras aisladas 20-25%, hendiduras labiopalatinas 50%. Refiere también el mismo autor que cuando es unilateral, la hendidura se presenta en el 70% de los casos en el lado izquierdo; la hendidura labiopalatina es más común en varones con una frecuencia de 2:1 y finalmente que cerca de 85% de los casos de labio hendido bilateral y del 70% de los de labio hendido unilateral se asocian con hendidura palatina.

6. TRATAMIENTO

A pesar de lo dramático que resulta el cuadro clínico de un paciente con hendidura labial, asociada o no a hendidura palatina, las posibilidades de una recuperación total son en extremo

satisfactorias. El objetivo de la intervención quirúrgica, único medio eficaz de tratamiento, es lograr un labio de aspecto y función tan normal como sea posible, teniendo el cuidado de corregir cualquier anomalía asociada, ya sea nasal o bien palatina, para que el paciente afectado pueda con el tiempo y a través de un programa adecuado de terapia, desarrollar una fonación apropiada y en el caso de defectos palatinos, una deglución normal. (26)

Las hendiduras labiales sencillas pueden ser corregidas desde una edad tan temprana como las 4 primeras semanas de vida (12), aunque R.E. Behrman (26) refiere en su Tratado de Pediatría que lo adecuado es reparar el defecto a partir de la 6ta. semana. Sabiston (12) por otro lado refiere que las hendiduras pueden repararse a partir de la 8va. semana de vida, aunque, hay cirujanos que prefieren hacerlo en el período perinatal para sacar provecho de la inmunología materna transferida al recién nacido.

Según lo descrito anteriormente la edad promedio para la reparación quirúrgica del labio hendido varía entre la 4ta. y la 8va. semanas de vida. Por lo general, la mayoría de los cirujanos optan por una reparación a partir de la 8va. semana de vida del recién nacido.

En 1966, Musgrave y Wilhemsen (16) publicaron la "Regla de los 10", que consiste en 3 criterios que deberían tomarse en cuenta para decidir cuando reparar una hendidura labial, tales criterios son:

- Peso de paciente no menor de 10 libras
- Hemoglobina igual o mayor a 10 mg/dl
- Edad del paciente no menor de 10 semanas.

La aplicación de la regla anterior ha demostrado ser eficiente para decidir cuál es la edad óptima para la corrección quirúrgica del labio hendido, los resultados de las intervenciones han sido satisfactorios después de su utilización.

Cada cirujano o equipo quirúrgico decide en base a su criterio, experiencia y destreza quirúrgica y características particulares del paciente afectado, la técnica más adecuada para la corrección del problema. Se ha descrito una tendencia significativa a usar incisiones discontinuas en la reparación de las hendiduras labiales.

Según Asencio, Rodolfo (3) existen actualmente más de 40 técnicas quirúrgicas distintas para reparar el labio hendido. El objetivo de las distintas técnicas es llevar a un tamaño natural el tejido lateral del labio mediante alguna modificación del principio de la plastia en Z, y se usa para añadir tejido al área hendida, aumentando así la longitud vertical del labio en el lado hendido para restablecer la simetría. Lo anterior se logra con la utilización de uno de cuatro métodos básicos:

- Técnica de Rose-Thompson
- Técnica de Mirault
- Técnica de Le Mesurier
- Técnica del colgajo triangular de Tenninson. (12,30)

Una vez que se ha realizado la corrección quirúrgica debe evitarse tanto como sea posible la tensión en la línea de sutura utilizando una pinza de Logan (arcos de alambre sujetos por esparadrapos a las mejillas) (26).

VI. METODOLOGIA

Tipo de estudio.

Descripción de casos.(descriptivo observacional)

Material de estudio.

Registro de pacientes con labio hendido que hayan sido operados por jornadas a través del patrocinio de la Fundación Pediátrica Guatemalteca del año 1984 a 1994 cuyo récord médico se encuentre en el archivo de la misma.

Tamaño de la muestra.

Todos los registros clínicos de pacientes (159) que hayan entrado en el programa de jornadas quirúrgicas a través de la Fundación Pediátrica Guatemalteca, en los años antes mencionados.

Variables.

- Edad.

Conceptual: Tiempo que ha vivido una persona.

Operacional: Idem

Medición: Boleta de recolección de datos.

- Sexo.

Conceptual: Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer. Género al que pertenece una persona.

Operacional: Idem.

Medición: Boleta de recolección de datos.

- Antecedentes familiares.

Conceptual: Datos que nos informarán sobre el estado de salud de todos los miembros de la familia que conviven con el paciente.

Operacional: Referencias de la patología en otros miembros de la familia.

Medición: Boleta de recolección de datos.

- Labio Hendido Unilateral:

Conceptual: Desdoblamiento congénito del labio superior o inferior, que afecta al lado superior o inferior, que afecta el lado derecho o izquierdo.

Operacional: Idem.

Medición: Boleta de recolección de datos.

- Labio Hendido Bilateral.

Conceptual: Desdoblamiento congénito del labio superior que afecta ambos lados del filtro, que puede ser completo o incompleto.

Operacional: Idem.

Medición: Boleta de recolección de datos.

Recursos.

1. Materiales:

a. Económicos:

- Reproducción de material bibliográfico para la revisión	Q. 150.00
- Gastos para la elaboración de protocolo e informe final	Q. 125.00
- Impresión de boletas de recolección de datos	Q. 100.00
- Impresión final de tesis	Q. 700.00

TOTAL

Q. 1,075.00

b. Físicos:

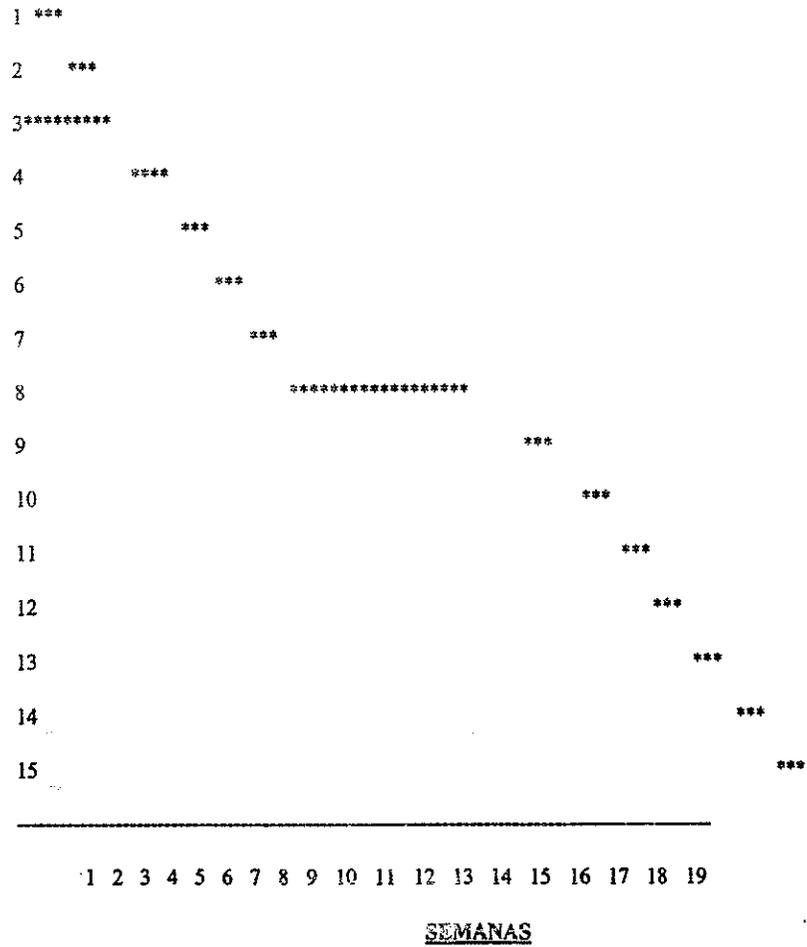
- Archivo de registros médicos de fundación pediátrica.
- Biblioteca de Facultad de Ciencias Médicas de la USAC.
- Biblioteca del Instituto de Nutrición de Centro América y Panamá.
- Biblioteca del Hospital General San Juan de Dios.
- Boleta de recolección de datos.
- Material de escritorio.
- Ordenador de datos.
- Fotocopiadora.

2. Humanos:

- Persona encargada del archivo de registros médicos de la Fundación Pediátrica
Guatemalteca.

GRAFICA DE GANTT

ACTIVIDADES

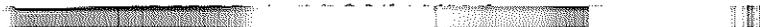


SEMANAS

ACTIVIDADES:

1. Selección del tema del proyecto de la investigación.
2. Elección del asesor y revisor.
3. Recopilación de material bibliográfico.
4. Elaboración del proyecto conjuntamente con asesor y revisor.
5. Aprobación del proyecto por el comité de investigación de la institución donde se efectuará el estudio.
6. Aprobación del proyecto por la coordinación de tesis.
7. Diseño de los instrumentos que se utilizarán para la recopilación de datos.
8. Ejecución del trabajo de campo.
9. Procesamiento de los datos. Elaboración de tablas y gráficas.
10. Análisis y discusión de resultados.
11. Elaboración de conclusiones, recomendaciones y resumen .
12. Presentación del informe final para correcciones.
13. Aprobación del informe final.
14. Impresión del informe final y trámites administrativos.
15. Examen público de defensa de la tesis.

PRESENTACION DE RESULTADOS



CUADRO #1

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE LABIO HENDIDO
 SEGUN EDAD AL MOMENTO DE EFECTUAR LA PRIMERA CONSULTA
 EN LA FUNDACION PEDIATRICA GUATEMALTECA DURANTE EL PERIODO
 COMPREDIDO DEL 01 DE ENERO DE 1984 AL 31 DE DICIEMBRE DE 1994

EDAD EN AÑOS	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJES
0 - 1	46	28.93 %
1 - 2	31	19.50 %
2 - 3	19	11.95 %
3 - 4	15	9.43 %
4 - 5	15	9.43 %
5 - 6	4	2.52 %
6 - 7	8	5.03 %
7 - 8	5	3.14 %
8 - 9	7	4.40 %
9 - 10	2	1.26 %
> 10	7	4.40 %
TOTALES	159	100.00 %

FUENTE: BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS.

CUADRO # 2

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE LABIO HENDIDO
SEGUN SEXO, QUE ACUDIERON A SU PRIMERA CONSULTA A LA
FUNDACION PEDIATRICA GUATEMALTECA DURANTE EL PERIODO
COMPRENDIDO DEL 01 DE ENERO DE 1984 AL 31 DE DICIEMBRE DE 1994

SEXO	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJES
MASCULINO	94	59.12 %
FEMENINO	65	40.88 %
TOTAL	159	100.00 %

FUENTE: BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS.

CUADRO #3

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE LABIO HENDIDO
SEGUN EXISTENCIA O NO DE ANTECEDENTES FAMILIARES
RELACIONADOS CON EL DIAGNOSTICO, QUE CONSULTARON POR
PRIMERA VEZ EN LA FUNDACION PEDIATRICA GUATEMALTECA EN EL
PERIODO COMPRENDIDO DEL 01 DE ENERO DE 1984 AL 31 DE DICIEMBRE
DE 1994.

ANTECEDENTES FAMILIARES	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE
SI	15	9.43 %
NO	144	90.57 %
TOTAL	159	100.00 %

FUENTE: BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

CUADRO #4

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE LABIO HENDIDO SEGUN PRESENCIA O NO DE ANOMALIAS ASOCIADAS, QUE ACUDIERON A LA PRIMERA CONSULTA A LA FUNDACION PEDIATRICA GUATEMALTECA DURANTE EL PERIODO COMPRENDIDO DEL 01 DE ENERO DE 1984 AL 31 DE DICIEMBRE DE 1994.

ANOMALIAS ASOCIADAS	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE
SI	110	69.18 %
NO	49	30.82 %
TOTAL	159	100.00 %

FUENTE: BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS.

CUADRO #5

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE LABIO HENDIDO SEGUN PRESENCIA DE ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS, QUIENES CONSULTARON A LA FUNDACION PEDIATRICA GUATEMALTECA DURANTE EL PERIODO COMPRENDIDO DEL 01 DE ENERO DE 1984 AL 31 DE DICIEMBRE DE 1994.

ANOMALIA CONGENITA	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE
PALADAR HENDIDO	104	94.60 %
PIE EQUINO	4	3.60 %
TRISOMIA 18	1	0.90 %
FRENILLO CORTO	1	0.90 %
TOTAL	110	100.00 %

FUENTE: BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS.

CUADRO # 6

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE LABIO HENDIDO,
SEGUN LA PRESENCIA DEL DEFECTO UNILATERAL O BILATERAL,
QUIENES CONSULTARON POR PRIMERA VEZ A LA FUNDACION
PEDIATRICA GUATEMALTECA DEL 01 DE ENERO DE 1984
AL 31 DE DICIEMBRE DE 1994

LABIO HENDIDO	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE
UNILATERAL	104	65.40 %
BILATERAL	55	34.60 %
TOTAL	159	100.00 %

FUENTE: BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS:

El cuadro #1 representa la distribución de los pacientes con labio hendido según la edad, registrada en la boleta de recolección de datos, al momento de hacer la primera consulta médica a la Fundación Pediátrica Guatemalteca. Por tratarse de una anomalía congénita es fácilmente comprensible que se espere un mayor porcentaje del total de pacientes del estudio que consulten durante el período próximo o cercano a al nacimiento, hecho que fue comprobado en este estudio, ya que el 28.93 % del total de la muestra de pacientes están comprendidos entre los 0 - 1 años de edad, lo que constituye el mayor porcentaje del total estudiado, seguido por un 19.49 % formado por pacientes cuyas edades oscilan entre los 1 - 2 años. Conforme la edad del paciente aumenta, se observa un descenso significativo del porcentaje de los mismos (pacientes) que consultan, fenómeno atribuido a la resolución temprana del problema en los pacientes afectados, tal como se muestra en este mismo cuadro.

El grupo de pacientes de mayor edad, es decir, los > 10 años consultaron tan tarde principalmente por desconocimiento de las opciones quirúrgicas terapéuticas existentes, por dificultad de acceso geográfico a los centros hospitalarios nacionales y por factores económicos principalmente.

La distribución de los pacientes con labio hendido según el sexo, demostró un predominio del sexo masculino, lo cual confirma una vez más lo descrito por autores como F.C. FRASER, R.J. GORLIN, J.J. PINDBORG Y M.M. COHEN. (14) quienes en su análisis epidemiológico de

pacientes con labio hendido, describieron un predominio del sexo masculino, con una proporción en respecto a femenino de 2:1. En el presente estudio se encontró que el 59.11 % de los pacientes pertenecían al sexo masculino y el 40.89 % al sexo femenino, lo que es igual a una proporción de 1.2:1, la cual a pesar de no ser una diferencia dramática sí es significativa. (Cuadro # 2)

Por otro lado estos resultados contrastan con los hallazgos descritos por A. KURZER quien, en su análisis de datos sobre la epidemiología del labio hendido en pacientes japoneses, describió una prevalencia discretamente mayor en mujeres, aunque hace la aclaración que es en el caso específico de labio hendido aislado. (Cuadro # 2)

La presencia o no de antecedentes familiares relacionados con labio hendido, que constituye el cuadro # 3, reveló un porcentaje (9.43 %) de pacientes muy significativo con historia familiar previa. El grado de consanguinidad que se tomó en cuenta para la inclusión en este estudio fue de primer y segundo grado. Los resultados obtenidos coinciden con lo expuesto en la definición del problema, en donde, se hace referencia a lo descrito por F. KAUFMAN, en 1991, en su artículo: *Managing the cleft lip and palate patient*. sobre la incidencia de los pacientes pertenecientes al grupo familiar según la clasificación genética de labio hendido. Por lo tanto una vez más los hallazgos epidemiológicos del presente estudio coinciden con lo descrito por autores de reconocimiento mundial y verdaderas autoridades en el tema. (Cuadro # 3)

Las anomalías congénitas asociadas al labio hendido que se encontró en el presente estudio coinciden con los datos referidos por autores como M.C. JONES (23), R.E. BEHRMAN (26) Y DAVIS CHRISTOPHER (12) quienes afirman que la anomalía congénita más frecuentemente asociada es el paladar hendido con un porcentaje que varía del 68 - 70 % en el

caso de labio hendido unilateral y 80 - 85 % en los casos bilaterales. En este estudio se encontró que un 69 % del total de los pacientes presentaron anomalías asociadas de las cuales el 94.64 % correspondió a paladar hendido, 3.6 % a pie equino, 0.90 % a trisomía 18 y finalmente 0.90 % frenillo corto. (Cuadros # 4 y 5)

La distribución de pacientes según la presencia del defecto unilateral o bilateral de labio hendido que representa el presente cuadro (7), reveló una mayor proporción de los casos unilaterales (65.40 %) en comparación con los casos bilaterales (34.60 %). con respecto a los resultados anteriores solamente hay un parámetro de comparación con los datos referidos por GORLIN (14) quien refiere una proporción de 2:1 con respecto a casos de labio hendid unilateral y bilateral; la literatura especializada mundial no hace referencia de porcentajes de prevalencia del defecto ya sea unilateral o bilateral, sino que, únicamente se menciona la posibilidad de que se presente una de las dos opciones. (Cuadro # 6)

RECONOCIMIENTO

- FUNDACION PEDIATRICA GUATEMALTECA
- DR. LUDWING OVALLE
- DR. ERNESTO ALMENDAREZ
- DR. LEONEL ZAVALA
- DR. JULIO CABRERA
- DR. EDUARDO DARDON

Por su colaboración.

RECOMENDACIONES

1. Realizar programas de educación para la población en general haciendo énfasis en la naturaleza del problema (labio hendido) y de las opciones terapéuticas existentes, así mismo, destacar la importancia de una intervención temprana.
2. Orientar al paciente o a los familiares del mismo o al personal médico encargado, sobre la importancia de brindar un tratamiento integral, es decir, no sólo resolver el aspecto quirúrgico de la entidad, sino, continuar con programas de terapia del habla, cuidados otorinolaringológicos, cuidados odontológicos e incluso apoyo psicológico.
3. Ofrecer orientación genética a todos aquellos pacientes con antecedentes familiares relacionados con el problema para que tengan conocimiento del riesgo de recurrencia de la entidad.
4. Realizar estudios ultrasonográficos transabdominales o transvaginales a todas las pacientes que tienen antecedentes familiares relacionadas con el problema para detectar tempranamente los posibles nuevos casos.

RESUMEN

Se realizó un estudio de tipo retrospectivo descriptivo con todos los pacientes con diagnóstico de paladar hendido que consultaron a la Fundación Pediátrica Guatemalteca durante el periodo de enero de 1984 a diciembre de 1994, con el objeto de determinar los aspectos epidemiológicos que caracterizan la enfermedad.

Se tomó en cuenta a todos los pacientes que consultaron durante el periodo antes descrito y cuyos registros médicos fueran completos. Se obtuvo una muestra total de 159 pacientes. El mayor porcentaje de pacientes consultó durante el primer año de vida (28.93 %). El sexo masculino se encontró más frecuentemente afectado (59.12 %). El 90.57 % de los pacientes no tenía antecedentes familiares relacionados con la enfermedad. El 69.18 % del total de la muestra tenía anomalías asociadas. La anomalía congénita más frecuentemente asociada fue el paladar hendido.

Por lo que se recomienda la implementación de programas de Educación en Salud orientados al problema, sus posibles causas y sobre todo al manejo y tratamiento en un periodo cercano al nacimiento debido al excelente pronóstico de la entidad en esta etapa.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Acevedo López, César.: **Manual de Patología oral**. Editorial Universitaria, volumen 16. Pp 20-25, 1975.
2. Arriola Monges, Guillermo.: **Análisis y seguimiento de pacientes post operados de Labio Leporino durante jornadas realizadas por cirujanos plásticos extranjeros**. Tesis, previa graduación de Médico y Cirujano. 1992.
3. Asencio Mármol, Rodolfo.: **Estudio clínico genético de labio leporino, paladar hendido y malformaciones concomitantes**. Tesis (Médico y Cirujano) . 1978. USAC.
4. Bixler C. Genetics and clefting. **Cleft palate**. Journal a8: 10-18. 1981.
5. Bracho Jorge José.: **Fisuras labio-alveolo-palatinas**. Edición única. Marving Cia. Ltda. Quito, Ecuador, 1987. Pp 1-7, 9-12, 16-29.
6. Bronshtein M., Blumenfeld I., Kohm J., Blumenfeld Z. **Detection of cleft lip by early second- trimester transvaginal sonography**. *Obstet-Gynecol.* 1994 Jul, 84 (1) 73-76.
7. Carter C.O. **The inheritance of common congenital malformations**. Pp 59-84, A.G. Steinberg and A.G. Bearn (eds) *Progress in medical genetics*, vol 4. Grune and Stratton, New York, 1965.
8. Carter C.O. **The genetics common malformations**. Pp 306-313 in M. Fishbein (ed), *Proc. 2 nd. Int. Conf. Congenital malformations*, New York, July 15-19, 1963. *International Medical Congress*, New York.
9. Cohen, I.K., Holmes, E.C. and Edgerton, M.T.: **Cleft lip**. *Plast. Reconstr. Surg.* 9:115, 1978.
10. Cohen M. **Syndromes with cleft and cleft palate**. *Journal* 15: 306-327., 1987.

11. Cruz y Rivero. M.A.; García-Himmelstine L; Rosas Sumano.: **Ultrasonics diagnosis of cleft lip and palate. Diferencial diagnosis. Case presentations. Ginecol. Obstet.** 1994 feb 62-67.
12. Davis Christopher: **Sabiston, Tratado de Patología Quirúrgica.** 11ava. edición. Editorial Interamericana Pp 1406-1408.
13. F.C. Fraser.: **The genetics of cleft lip and cleft palate.** American Society of Human Genetics, 1969.
14. Gorlin R. J., Pindborg JJ, Cohen MM Jr. : **Sindromes of the head and neck.** 2nd edition. New York, Mcgraw Hill, 1976.
15. Habib Z. **Genetic counselling and genetics of cleft lip and cleft palate.** Obstet Gynecol surg. 33. Pp 441-447. 1978.
16. Jones M.C. : **Facial clefting. Etiology and developmental pathogenesis.** Cli-plast-surg. 1993. oct. Pp 599-606.
17. Jorgez, J; Zilianti, M.; Morante, A; Berrotera, Olga. **Diagnóstico prenatal de labio leporino por ultrasonido.** Obstret. Ginecol. Venezuela; 44 (1): Pp 49-54, 1984.
18. Kaufman Felix L. **Managing the cleft lip and palate patient.** Pediatric Clinic of North America, Vol 38, # 5 oct. 1991.
19. Khoury M., Gómez-Farías, M. Mulinare J.: **Does maternal cigarette smoking cause cleft lip and palate in offspring .Am. J. Child** 143: 333-337. 1989.
20. K.L. Moore. **Embriología Básica.** 2da. Edición. Editorial Interamericana. Pp. 124-140, 146-151.
21. Kurzer, Alberto: **Aspectos históricos del labio y el paladar hendidos.** Med. UPB, 4(2): 91-96, Nov. 1985.

22. Lessa, Sergio.: **Tratamiento de las fisuras labio palatinas**. Editorial Interamericana. Pp. 25-103 Brazil, 1981.
23. Melnick J.: **Cleft lip with or without palate. Etiology and pathogenesis**. CDJA 14: 92-9
24. Molina A. Muiz Hector Guillermo.: **Experiencia en el manejo del labio y paladar hendido en el Hospital Roosevelt**. Tesis (Médico y Cirujano) USAC Pp 18-20, 1974.
25. Pérez Molina, JJ; Alfaro Alfaro, N.; Angulo Castellanos, E.: **The prevalence and risk factors of cleft lip and cleft palate in 2 hospitals in the city of Guadalajara, Jalisco Mexico**. Am. J. Gen. 1993. Mar. 15: 45(6) 757-759.
26. R.E. Behrman, V.C. Vaughan: **NELSON, Tratado de Pediatría**. 13ava. edicion. Editorial Interamericana Pp 1406-1408.
27. Skoog Tord. **Atlas de Cirugía Plástica . Nuevos Métodos y aportaciones**. 1ra. edición e español. Barcelona, España, Salvat editores, S.A. Pp 19-29.
28. S.I. Robbins; R.S. Cotrán.: **Patología Estructural y Funcional**. 3ra. Edición. Editorial Interamericana. Pp. 775-76 México, D.F. 1987.
29. Steward, R.E. , Berger, T.K., Trootman K.A. et al.: **Pediatric Dentistry-Scientific foundation and clinical practice**. St. Louis, CV Mosby, 1982.
30. Teninsson, C.W.: **The repair of unilateral cleft lip by the Stencil method**. Plastic Recon: Surg. 9:115 , 1952.
31. Wang, M.K.H. and Macomberg, W.B.: **Deformities of the lips and cheeks, in converse**, J.M.(ddd) Recons. Plast. Surg. 2nd. edition, Philadelphia, W.A. Saunders Company, 1977.

ANEXOS

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
Biblioteca Central

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

1. Nombre: _____
2. Edad: _____
3. Sexo: _____
4. Antecedentes familiares: SI _____ NO _____
5. Labio hendido: Unilateral _____ Bilateral _____
6. Anomalías asociadas: SI _____ NO _____
7. Tipo de anomalía: _____

INSTITUTO VENEZOLANO DE INVESTIGACIONES CIENTÍFICAS
UNIVERSIDAD NACIONAL EXPERIMENTAL "SIMÓN BOLÍVAR"