

Labio leporino unilateral

Por los Dres.:

GUILLERMO HERNÁNDEZ AMADOR Y ALBERTO VERDEJA IBÁÑEZ(*)

Desde hace más de un siglo el labio leporino y la fisura palatina han sido objeto de múltiples estudios por parte de los cirujanos. Aun en la actualidad el tema está muy lejos de hallarse agotado y siempre figura entre los más debatidos en los Congresos de la especialidad.

Hasta hoy se ha alcanzado un gran progreso tanto en el perfeccionamiento de la técnica quirúrgica como en la rehabilitación funcional. A principios de siglo sólo un 15% de los pacientes afectados de labio leporino y fisura palatina adquirían apariencia normal y aprendían a hablar correctamente; actualmente, en los Centros Especializados, de un 80% a un 90% se pueden rehabilitar perfectamente tanto desde el punto de vista estético como funcional.¹

En síntesis, se trata de una afección compleja, la más frecuente de las deformidades congénitas, en cuya solución deben cooperar estrechamente el pediatra, el cirujano plástico, el estomatólogo, el psicólogo y el foniatra.

EMBRIOLOGÍA:

Hacia la cuarta semana del desarrollo embriológico la boca y la nariz constituyen una cámara común, el estomodeo

o boca primitiva, situada entre el proceso frontal y el pericardio.

El estomodeo es rodeado más tarde por varias prominencias que se colocan, por encima, por debajo y a los lados, a partir de las cuales se generan las distintas partes de la cara (fig. 1). Estas prominencias son:

- a) El proceso fronto-nasal, que limita por encima el estomodeo.
- b) El proceso mandibular, dependiente del primer arco branquial, que limita el estomodeo por debajo.
- c) El proceso maxilar, que después de partir de la base del proceso o arco mandibular, a ambos lados, constituye el límite lateral del estomodeo.

Al crecer el proceso fronto-nasal hacia abajo aparecen dos depresiones, las fositas nasales, que van a formar la nariz primitiva. Una vez desarrolladas, las fositas nasales dividen la porción inferior del proceso fronto-nasal en tres porciones: el proceso nasal medio y los dos procesos nasales laterales.

Hacia la quinta semana del desarrollo embriológico la nariz crece hacia adelante y las fositas nasales se separan ampliamente. A partir de cada ángulo lateral del proceso nasal medio emergen los procesos globulares. A expensas del área existente entre los dos procesos globulares se forma la columela

(*) Cirujanos del Departamento de Cirugía del Hospital Infantil "William Soler", Habana, Cuba.

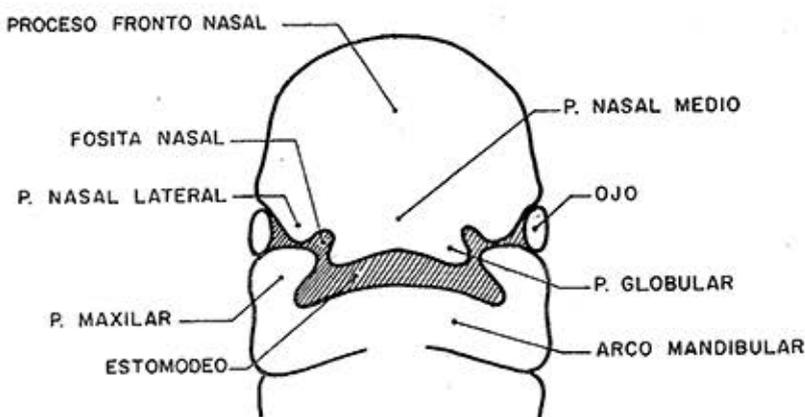


FIG. 1

nasal; a partir de su parte superior se genera el dorso de la nariz y de sus porciones inferiores provienen el prolabium y el philtrum labial.

Hacia la sexta semana del desarrollo embriológico el proceso maxilar de cada lado crece hacia la línea media por debajo del ojo y se une al proceso globular y nasal lateral completando el piso de la fosa nasal y generando la porción lateral del labio superior y la mitad superior de la región geniana.

De la falta de unión o de la unión imperfecta del proceso maxilar con el proceso globular se generan los distintos tipos de labio leporino.^{2,3}

ANATOMÍA PATOLÓGICA DEL LABIO LEPORINO:

En el labio leporino hay un defecto o falta de tejido en la porción inferior del lado interno de la hendidura labial; esto trae como consecuencia la rotación del tubérculo labial en sentido ascendente hacia el lado del defecto y acortamiento de la prominencia labial lateral correspondiente al lado hendido.

En el lado hendido el ala nasal está aplanada y el eje mayor del orificio de entrada está dirigido más o menos en sentido transversal en lugar de tener una dirección oblicua.

La columela, en lugar de tener una dirección ánteroposterior, está dispuesta en sentido oblicuo debido a que su base está desviada hacia el lado contrario del defecto.

Existe un borramiento parcial del surco sub-nasal y de la prominencia labial lateral del lado afecto.

Las fibras del músculo orbicular de los labios, del lado sano, que partiendo de la región de la comisura se dirigen a la línea media, terminan en el prolabium, manteniendo su dirección anatómica, que es horizontal. En el lado hendido estas fibras parten igualmente de la comisura y se dirigen hacia adentro, pero en vez de alcanzar el prolabium, cambian su dirección haciéndose ascendentes y terminando difusas en la región del ala nasal.

En el labio leporino unilateral completo hay con frecuencia sub-desarrollo del maxilar superior y asimetría de los cartílagos nasales en el lado de la hendidura.^{4,5}

FISIOPATOLOGÍA:

Los niños portadores de labio leporino de la variedad completa, que con frecuencia se asocia a fisura palatina, presentan las siguientes alteraciones fisiopatológicas:

- a) Imposibilidad para succionar, al no poder crear presión negativa intraoral, por estar comunicadas permanentemente la boca con las fosas nasales.
- b) La respiración se verifica a través de la hendidura labial y el aire pasa directamente, sin el calentamiento

ción nasal, los líquidos contenidos en la boca acompañan fácilmente al aire inspirado penetrando en la laringe. Esta alteración fisiopatológica puede causar tráqueo-bronquitis y neumonías aspirativas.

- d) A causa de las amplias relaciones del orificio interno de la trompa de

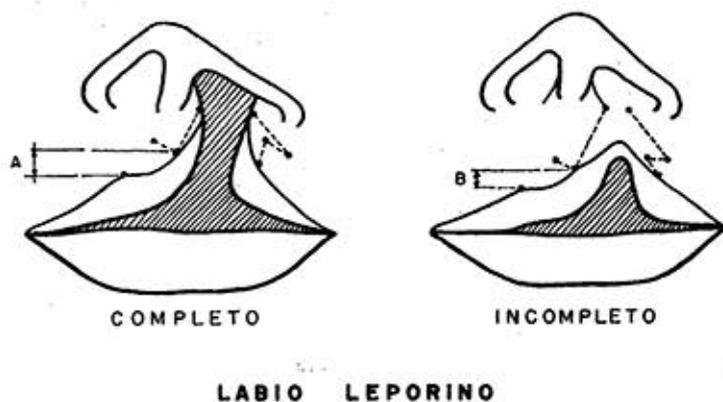
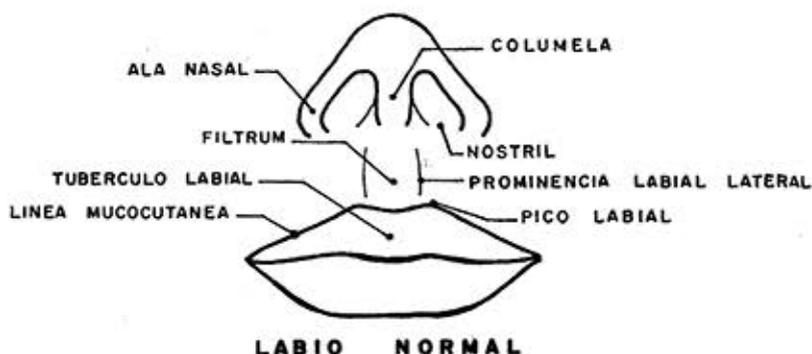


FIG. 2

ni la filtración previos que le proporcionan las fosas nasales, haciéndolos susceptibles a infecciones de las vías respiratorias.

- c) Debido a que no se puede realizar el cierre del paladar con la base de la lengua, necesarios para aislar la cavidad bucal durante la inspira-

Eustaquio con la boca, en los labios leporinos con fisura palatina, se producen frecuentemente infecciones del oído medio.⁶

Las otitis medias a repetición son condicionadas por factores mecánicos y dinámicos. El factor mecánico lo cons-

tituye la irritación que provocan los alimentos al entrar fácilmente en contacto con el orificio faríngeo de la trompa de Eustaquio, produciendo inflamaciones que estenosan la luz del conducto, facilitando su infección por estasis. El factor dinámico lo constituye la alteración en los mecanismos de la musculatura extrínseca de la trompa de Eustaquio, ya que los músculos tensor y elevador del paladar, al no tener inserción interna, por estar abierto el rafe palatino, no pueden realizar la acción de ordeñamiento sobre la trompa que se produce en los sujetos normales durante los movimientos del velo palatino.

Master¹⁴ señala que una pérdida de la audición por encima de 10 decibeles ocurre en el 50% de los niños con labio leporino completo y fisura palatina. La incidencia de la pérdida de la audición parece crecer en progresión aritmética a medida que aumenta la edad a que se realiza la palatoplastia.

ETIOLOGÍA E INCIDENCIA:

1) Factores predisponentes:

- a) Raza: Las mezclas raciales parecen ser un factor predisponente. Se señala que es menos frecuente en la raza negra que en la blanca.
- b) Sexo: Los labios leporinos son más frecuentes en los varones en una proporción de 3 a 2 en relación a las hembras; la fisura palatina aislada es más frecuente en el sexo femenino.
- c) Herencia: Es un factor predisponente reconocido por todos los autores. Se observa en una proporción que varía de un 15% a un 30%. Es más dominante a través de la vía materna. Se ve con frecuencia entre varios hermanos de un matrimonio, especialmente si uno de los padres

lo padece. La consanguinidad entre los padres parece aumentar la incidencia.^{4, 5}

2) Factores determinantes:

No hay la certeza de que existan; sin embargo, se señalan datos que hacen muy sospechosos a los defectos nutricionales y a las drogas teratógenas como mecanismos productores de esta afección.

- a) Defectos nutricionales: Se ha comprobado en animales de experimentación que las dietas carenciales y la hipovitaminosis con respecto a las vitaminas A, D, B₂, ácido pantoténico y ácido fólico, pueden provocar anomalías fetales, entre ellas el labio leporino y la fisura palatina. Se aconseja la administración de estos elementos en las embarazadas.^{4, 5}
- b) Excesos hormonales: Se señala que ciertas hormonas como la cortisona y la hormona tiroidea pueden ejercer acción teratogénica durante las primeras semanas del embarazo. Deben evitarse la administración de estos productos en las gestantes.
- c) Infecciones maternas: Se ha incriminado a las enfermedades virales, especialmente la rubéola, como agentes causales de estas anomalías.
- d) Irradiación por Rayos X: Se considera un factor peligroso.

Los factores antes señalados deben actuar durante las primeras 10 semanas del embarazo, que es cuando se desarrollan embriológicamente el labio y el paladar.

La incidencia variaba al inicio del presente siglo de 1×1500 a 1×1000 nacimientos.

Actualmente, según Edberg (Suecia), es de 1×960 y según Burian (Checoslovaquia), es de 1×750 .

TRATAMIENTO

El tratamiento del labio leporino comienza con el nacimiento y, en los casos severos, termina en la edad adulta, cuando se ha desarrollado totalmente el macizo facial. Durante todo este tiempo el paciente debe estar bajo vigilancia médica.

Al nacer, el niño deformado crea un trastorno psicológico en los padres y es deber del obstetra y el pediatra explicarles que se trata de un defecto susceptible de reparación, después de la cual, su hijo quedará completamente rehabilitado como un miembro útil de la sociedad.

Es deber del pediatra enseñar a la madre a alimentar al recién nacido. En ciertos casos de labio leporino bilateral completo, a veces las madres son capaces de lactarlos, colocando al niño de tal modo que una de las fisuras se apoye y se ocluya contra la mama, mientras ella intermitentemente abre y cierra el otro orificio cuando el niño succiona.

Deben alimentarse en posición semisentada, de tal modo que la leche que entra en la boca corra fácilmente a la faringe y no tienda a salir por la nariz.

Para la lactancia artificial se debe usar un pomo con tetera de orificio más ancho de lo usual, para evitar esfuerzos innecesarios al lactante. En algunos casos hay que acudir a la cucharita o inclusive al gotero, hasta que los mecanismos de la deglución y la adaptación al defecto sean creados. En ciertos Centros, cuando la madre sale de la maternidad, se le suministra un folleto, donde se le explica, en términos sencillos, en qué consiste la deformidad, en qué momento debe ser corregida, su buen pronóstico, cuáles son los cuidados especiales que debe tener con el niño y la importancia de su chequeo periódico por parte del pediatra, para seguir su desarrollo, protegerlo de las

complicaciones posibles y prepararlo para la operación.

MOMENTO OPERATORIO:

Existen dos tendencias en este sentido: la operación precoz, en que se corrige el defecto durante los primeros días, después del nacimiento, y la operación diferida, en que se interviene alrededor de los seis meses.

a) Operación precoz: Sus simpatizantes se basan en los siguientes argumentos:

- 1.—Para complacer a los padres en su apuro de ver corregido el defecto de su hijo, evitándoles desconsuelo y ansiedad.
- 2.—En las hendiduras labiales completas la acción muscular que ejerce el labio operado sobre el esqueleto detiene y reduce la deformidad ósea. Tiene valor fundamental en los pacientes con prolabium prominente desde el inicio.

b) Operación diferida (6 meses). Sus seguidores le señalan las siguientes ventajas:

- 1.—Hay mayor seguridad anestésica y menos complicaciones respiratorias.
- 2.—Se ha podido observar el desarrollo del niño, por lo que se pueden descartar más fácilmente patologías asociadas.
- 3.—Los tejidos sobre los que habremos de trabajar estarán más desarrollados y cualquier pequeño error en las marcas se hará menos aparente que en el recién nacido.
- 4.—En los labios incompletos, sin fisura ósea, se puede esperar más tiempo, ya que no tenemos

que controlar la deformidad del esqueleto y podremos trabajar tejidos más desarrollados, con mejores resultados estéticos.

- 5.—Hay menos probabilidades de lesionar las estructuras óseas y los folículos dentarios, evitando deformaciones tardías, a consecuencia de la alteración de los núcleos de crecimiento del macizo facial.

Nosotros preferimos el tipo de intervención diferida.

FUNDAMENTOS DE LA TÉCNICA QUIRÚRGICA:

Todas las técnicas quirúrgicas deben basarse en los siguientes fundamentos, derivados del estudio detallado de las alteraciones anatomo-patológicas de cada caso:

- 1.—Debido a que en el labio leporino unilateral hay una falta de altura en el lado interno de la hendidura labial, es necesario una incisión transversal a dicho nivel, que al abrirse alargará el labio verticalmente, creando un espacio que será llenado mediante un colgajo tomado del lado externo, a expensas de la anchura del labio y sin sacrificar su altura, que es normal a este nivel.
- 2.—Se deben evitar las suturas verticales prefiriendo las quebradas, para hacer profilaxis de las contracturas.
- 3.—La sutura debe realizarse cuidadosamente y por planos, previniendo de este modo la dehiscencia, los queloides y las cicatrices viciosas.
- 4.—La sutura debe practicarse sin tensión, a cuyo efecto deben hacerse liberaciones laterales a nivel de los fondos de saco gíngivolabiales.
- 5.—Debemos aspirar a reproducir en el lado afecto las características del

hemi-labio sano, estableciendo así una simetría bilateral y un tubérculo labial prominente y simétrico, condiciones necesarias éstas para la obtención de un buen resultado estético.

- 6.—El diseño debe ser simple y basado en referencias anatómicas fáciles de localizar. (Fig. 2.)

TÉCNICA QUIRÚRGICA:

El método que nosotros usamos es producto del estudio razonado del proceder de Tefnison, de la utilización de las referencias anatómicas que han añadido Wang y Randall a este procedimiento y de conclusiones propias, derivadas del análisis crítico de nuestros casos.^{7, 8, 9, 10, 11, 12}

El diseño se basa fundamentalmente en el principio de la rotación de un colgajo triangular del lado externo, para cuya confección tomamos un grupo de referencias anatómicas constantes y posibles de localizar aún en los sujetos más deformados. (Fig. 3-A.)

Punto 1: Corresponde al centro del philtrum, a nivel de la línea muco-cutánea, en el punto de más declive de esta línea. Está situado en el medio y porción más deprimida del valle comprendido entre los dos picos labiales.

Punto 2: Corresponde al pico labial lateral del lado sano, estructura anatómica ésta constante y destacada por representar la extremidad inferior de la eminencia labial lateral.

Punto 3: Se plotea sobre la línea muco-cutánea llevando la distancia 1-2 a partir del

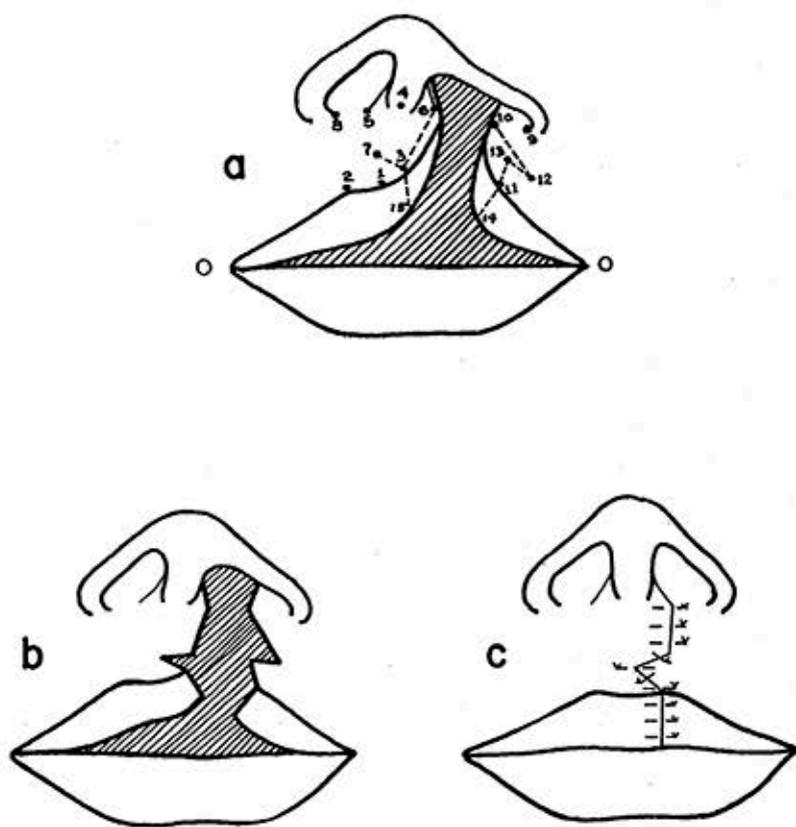


FIG. 3

punto 1 en dirección a la hendidura labial, de tal modo que la distancia 1-3 sea igual a la distancia 1-2 y por lo tanto, el punto 3 será el simétrico del punto 2.

Punto 4: Corresponde al centro de la base de la columela.

Punto 5: Está situado donde se inserta la pared lateral de la base de la columela en el suelo nasal del lado sano

Punto 6: Este punto es el simétrico de 5 y lo obtenemos llevando la distancia 4-5 a par-

tir del punto 4 hacia el lado fisurado.

Punto 7: Medimos ahora la distancia 2-5 (que no es más que la longitud de la prominencia labial lateral del lado sano) y le restamos la distancia 6-3 (que es la longitud de esta prominencia en el lado hendido, acortada por la deformidad), obtendremos una medida que llevada sobre una perpendicular levantada en el punto 3 de la línea 6-3 nos determinará el punto 7.

Punto 8: Corresponde al punto donde se inserta el ala nasal en el suelo nasal del lado sano.

Punto 9: Es el simétrico de 8 y se localiza donde se inserta el ala nasal patológica en la porción de suelo nasal presente en ese lado.

Punto 10: Se traza a partir del punto 9 en dirección medial, con la finalidad de aprovechar el suelo nasal presente, de tal modo que la distancia 9-10 sea igual a la distancia 8-5.

Punto 11: Este punto resulta a veces conflictivo de localizar cuando leemos los distintos autores. Nosotros nos basamos para su determinación en los siguientes datos:

a) La distancia 0'-11 ha de ser igual a 0-2.

b) Generalmente está situado donde la línea mucocutánea de horizontal se hace vertical y donde el borde mucoso del labio comienza a adelgazarse.

Punto 12: Este punto se plotea logrando que la distancia 10-12 sea igual a 6-3 y que la distancia 11-12 sea igual a 3-7.

Punto 13: Si a partir de 11 y a partir de 12 llevamos la distancia 7-3, el punto donde se crucen las dos líneas será el punto 13.

Punto 14: Se localiza en el borde inferior del labio donde éste comienza a adelgazarse, de modo que 11-14 sea perpen-

dicular a la línea mucocutánea en 11.

Punto 15: Al igual que el punto 14 debe localizarse donde el borde rojo del labio empieza a adelgazarse siendo 3-15 perpendicular a la línea mucocutánea en 3.

Tanto el punto 14 como el 15 deben localizarse donde cada hemilabio sea lo más grueso posible, para de este modo evitar la muesca del borde inferior del labio en el sitio de la sutura.

Una vez obtenidos todos estos puntos trazamos las líneas: 6-3, 3-7 y 3-15 en lado interno y 10-12, 12-13, 13-11 y 11-14 en el externo. (Fig. 3a).

Ya trazadas estas líneas el diseño tendrá las siguientes características:

$$6-3 = 10-12$$

$$7-3 = 11-13 = 12-13 = 11-12$$

$$3-15 = 11-14$$

$$9-10 = 8-5$$

Al realizar los cortes correspondientes obtendremos dos líneas quebradas, una a cada lado de la hendidura (Fig. 3 b), cuyos segmentos correspondientes serán iguales, afrontándose sin distorsión.

El triángulo 11, 12, 13, será equilátero, proporcionando ángulos de 60°, que es una graduación apropiada para garantizar la buena nutrición del colgajo triangular.

Hemos logrado comprobar que la medida 7-3 equivale a la diferencia de altura entre los dos picos labiales. En los labios completos esta diferencia de altura es máxima y en los incompletos va disminuyendo a medida que la deformidad es más pequeña (Fig. 2, A y B), de tal modo que tanto 7-3 como el triángulo correspondiente serán de amplitud máxima en la variedad completa y menores en los labios incompletos.



CASO 1. FIG. 4-A. *Pre-operatorio.*



CASO 1. FIG. 4-B. *Post-operatorio.*



CASO 2. FIG. 5-A. *Pre-operatorio.*



CASO 2. FIG. 5-B. *Post-operatorio.*



CASO 2. FIG. 6-A. *Pre-operatorio.*



CASO 3. FIG. 6-B. *Post-operatorio.*



CASO 4. FIG. 7-A. *Pre-operatorio.*



CASO 4. FIG. 7-B. *Post-operatorio.*

Al realizar el diseño por el procedimiento descrito, que es el mismo para cualquier grado de deformidad, automáticamente se obtiene un triángulo de dimensiones y posición apropiadas para restablecer la altura normal, al insertarse en el espacio triangular que deja la línea 7-3 al abrirse.

Con el diseño ya realizado practicamos los cortes de acuerdo con las líneas obtenidas llevando el labio a la condición de la figura 3 b donde podemos observar cómo el triángulo obtenido en el lado externo ha iniciado su rotación para dirigirse a la hendidura que dejará la línea 3-7 al abrirse.

En la figura 3 c representamos el labio ya suturado.

DATOS ESTADÍSTICOS:

Este trabajo se basa en el estudio de 32 casos siguiendo este procedimiento. 17 pacientes presentaban labio leporino unilateral completo y 15, incompleto. El 25% tenía antecedentes familiares positivos. El 55% eran varones, el 84% blancos y el 8% de la raza negra.

Nosotros hemos valorado los resultados en la siguiente forma: 17 buenos, 11 regulares y 4 defectuosos.

No confrontamos ningún accidente quirúrgico ni complicación post-operatoria, habiendo sido dados de alta aproximadamente el séptimo día.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

- 1) Hemos propuesto un método simple de diseñar la queiloplastia, ya que las marcas se basan en estructuras fáciles de reconocer y en la aplicación de principios geométricos sencillos.
- 2) Se conserva el máximo de tejidos útiles a ambos lados de la fisura, sin sacrificar apenas la dimensión transversal del labio.

- 3) Ninguna porción del tubérculo labial es sacrificada, lo cual evita la desviación de la línea media hacia el lado del defecto, proporcionando una buena simetría bilateral.
- 4) La cicatriz quebrada se disimula mejor, ya que atraviesa la línea mucocutánea en el área del pico labial lateral.
- 5) Aunque el tubérculo labial resulta a veces poco prominente en el postoperatorio inmediato, hemos podido observar que posteriormente se desarrolla, estimulado por el músculo orbicular, cuyas fibras principales contenidas en el triángulo rotado, hemos insertado en él.
- 6) A pesar de los distintos recursos tendientes a la corrección primaria de la deformidad nasal asociada, en los casos severos, los resultados no son completamente satisfactorios, requiriendo a veces intervenciones quirúrgicas complementarias.

SUMMARY AND CONCLUSIONS

1. A simple method for designing a cheiloplasty is presented, since the marks are based on easily recognizable structures and on the use of simple geometrical principles.
2. The greatest amount of useful tissue located on both sides of the cleft are maintained; therefore, the transversal dimension of the lip is hardly diminished.
3. No portion of the labial tubercle is destroyed, thus avoiding deviation of the median line towards the side of the defect and providing a satisfactory bilateral symmetry.
4. The bent scar is best dissimulated, since it runs across the mucocutaneous border towards the area where the lateral peak of the lip is located.

5. Although the labial tubercle sometimes shows a small degree of prominence immediately after the operation, the authors have found that such prominence develops later on, stimulated by the main fibers located in the rotxed triangle of the orbicular muscle which have been inserted in the labial tubercle.
6. Despite the various existing procedures tending to primary correction of the associated nasal deformation, in severe cases the results obtained are not fully satisfactory thus requiring, at times, complementary surgical operations.

RESUME ET CONCLUSIONS

1. Les auteurs ont proposé une méthode simple pour tracer le plan de la cheiloplastie, puisque les marques en sont basées sur des structures faciles à reconnaître et sur l'application de simples principes géométriques.
2. On y conserve le maximum de tissus utiles d'un côté et de l'autre de la

fissure sans sacrifier à peine la dimension transverselle de la lèvre.

3. Aucune partie du tubercule n'est sacrifiée ce qui évite la déviation de la ligne moyenne vers le côté affecté, procurant ainsi une bonne symétrie bilatérale.
4. La cicatrice en ligne cassée est mieux dissimulée puisqu'elle traverse la ligne muco-cutanée par l'aire du pic labial latérale.
5. Quoique le tubercule labial résulte parfois peu proéminent pendant la période postopératoire immédiate, les auteurs on pu observer qu'après celle période-ci le tubercule mentionné se développe, stimulé par le muscle orbiculaire, dont les fibres principales, contenues dans le triangle tourné ont été insérées par le chirurgien dans ce tubercle.
6. Malgré les différents procédés qui tendent à la correction de la déformité nasale congénitale associée, chez les cas sévères les résultats n'en sont pas tout à fait satisfaisoires, requérisant parfois des interventions chirurgicales complémentaires.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Burian, F.*: Plastic Surgery. Czechoslovak Academy of Sciences, Prague, 1959.
- 2.—*Patten, W.*: Human Embryology. The Blakiston Company, New York, 1953.
- 3.—*Vaughan, H.*: Congenital Cleft Palate and Associated Nasal Deformities. Lea Fibi ger, Philadelphia, 1940.
- 4.—*Holdsworth, W. G.*: Cleft Lip and Palate Grune Stratton, New York, 1957.
- 5.—*Peer, L.*: Cleft Palate Deformity and the Bone-Flap Method of Repair. The Surgical Clinics of North America, 39: 313. 1959.
- 6.—*Masters*: The Prevention and Treatment of Hearing Loss in the Cleft Palate Child. Plast. and Reconstruct. Surg., 25: 503. 1960.
- 7.—*Brown and Mc Dowell*: Surg., Gyn, Obst., 51: 81-98, 1930.
- 8.—*Le Mesurier*: A Method of Cutting and

Suturing the Lip in Treatment of Complete Unilateral Clefts. Plastic and Reconstructive Surgery., 4: 1, 1949.

- 9.—*Tennison, C. W.*: The Repair of Unilateral Cleft Lip by the Stencil Method. Plastic and Reconstructive Surgery, 9: 115, 1952.
- 10.—*Brauer, R. O.*: A Consideration of the Le Mesurier Technic of Single Harelip Repair with a New Concept as to its in Incomplete and Secondary Harelips Repair. Plastic and Reconstruct. Surg., 11: 275, 1953.
- 11.—*Wang*: A Modified Le Mesurier. Tennison Technique in Unilateral cleft lip Repair. Plast. and Reconstructive. Surg., 26: 191, 1960.
- 12.—*Randall, P.*: A Triangular Flap Operation for the Primary Repair of Unilateral Clefts of the Lip. Plastic and Reconstruct. Surg., 23: 249, 1959.