



# DEFECTOS OROFACIALES: FISURA LABIOPALATINA

Dra. Daniela Capella  
CERPO

Departamento de Obstetricia y Ginecología  
Campus Oriente, Facultad de Medicina  
Universidad de Chile



# Contenido

- Definición
- Clasificación
- Epidemiología
- Etiología
- Embriología
- Patogenia
- Diagnóstico Ecográfico
- Ecografía 3D
- Hendiduras Faciales Atípicas



# Fisura Labio-Palatina: Definición

- Fisura del labio superior, que puede o no comprometer el paladar.
- Paladar hendido es una fisura que solo compromete al paladar
- Alteración en la fusión de los tejidos que darán origen al labio superior y al paladar, durante el desarrollo embrionario
- Labio leporino = Labio de liebre
- 2da malformación fetal más frecuente, y primera facial.



# Clasificación ECLAMC

- **Fisuras labiales (Labio Hendido) (con o sin fisura palatina)**
  - No sindrómicas (70%)
  - Sindrómicas (30%)
- **Paladar hendido**
  - No sindrómicas (50%)
  - Sindrómicas (50%)



NAZER J. "38 Años de vigilancia epidemiológica de labio leporino y paladar hendido en la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile" Rev. méd. Chile [revista en la Internet]. 2010 Mayo; 138(5): 567-572.

Palomino H. "Recurrencia familiar de labio leporino con o sin fisura velopalatina de origen no sindrómico en poblaciones de Chile" Rev. méd. Chile [revista en la Internet]. 2000 Mar [citado 2012 Abr 18] ; 128(3): 286-293.

Mangold E., "Breakthroughs in the genetics of orofacial clefting", Trends in Molecular Medicine, December 2011, Vol 17 n°12. pag 725-731.



# Fisuras labiales sindrómicas: ¿A qué se asocian?

- **Factores ambientales:**

- Hipoxia
- Tabaco
- Alcohol
- Diazepam
- Fenitoina
- Talidomida
- Deficit acido folico?

- **Asociaciones:**

- Trisomia 13, 18, 21



# Clasificación Nyberg y cols

Tipo 1	Labio leporino unilateral
Tipo 2	Labio leporino y paladar hendido unilateral
Tipo 3	Labio leporino y paladar hendido bilateral
Tipo 4	Labio leporino y paladar hendido medial



# Epidemiología

- **Incidencias altamente variables según las poblaciones**
  - LH Desde 1:500 (poblaciones asiáticas)
  - LH Hasta 1:2500 (africanos)
  - PH 1:1200 (Europa)
- **CHILE**
  - → 1:620 o 1,6:1000 (ECLAMC 1982-2001)
    - LL 1,2:100
    - PH 0,5:1000
  - LH es más frecuente en varones (80% vs 20%)) y PH en mujeres (67% vs 32%)
  - Se compromete más el lado izquierdo
  - LH más frecuente en formas No sindrómicas, PH en las formas sindrómicas



Rev Med Chile 2010; 138: 567-572

# **38 Años de vigilancia epidemiológica de labio leporino y paladar hendido en la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile**

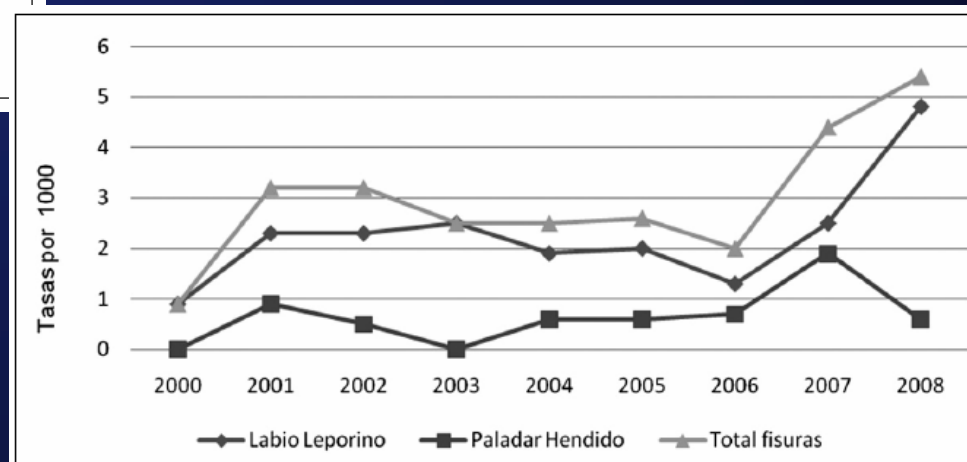
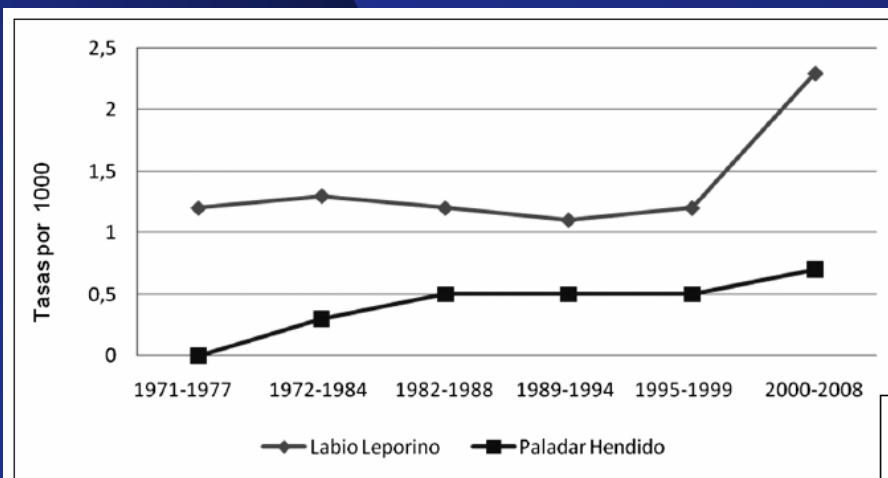
JULIO NAZER H.<sup>1</sup>, MARÍA CONSTANZA RAMÍREZ R.<sup>a</sup>,  
LUCÍA CIFUENTES O.<sup>2</sup>





**Tabla 2. Evolución de la prevalencia de labio leporino y paladar hendido en la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Período 1971- 2008. Tasas por mil**

Diagnóstico	Períodos					
	1971-1977	1972-1984	1982-1988	1989-1994	1995-1999	2000-2008
Labio leporino	1,2	1,3	1,2	1,1	1,2	2,3
Paladar hendido	0,3	0,3	0,5	0,5	0,5	0,7
Total	1,5	1,6	1,7	1,6	1,7	3,0





# Etiología

- **No se conoce completamente → MULTIFACTORIAL**
- **Defecto embriológico en el cierre de los procesos faciales**
  - **Factores ambientales sugeridos:**
    - **Tabaquismo**
    - **Deficiencias nutricionales maternas (Vit B6, ácido fólico¿?)**
    - **Anticonvulsivantes: FNB**
  - **Factores genéticos**

NAZER J "38 Años de vigilancia epidemiológica de labio leporino y paladar hendido en la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile" Rev. méd. Chile [revista en la Internet]. 2010 Mayo; 138(5): 567-572.

Mangold E., "Breakthroughs in the genetics of orofacial clefting", Trends in Molecular Medicine, December 2011, Vol 17 n°12. pag 725-731.



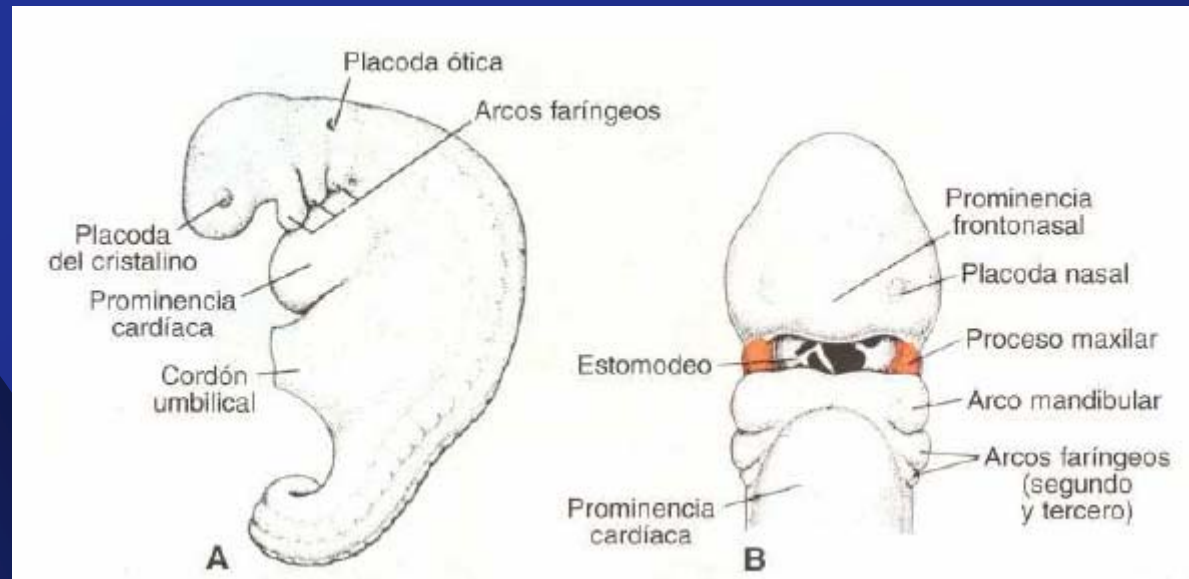
# Etiología: Factores genéticos

- Mayor estudio en LL+PH No sindrómico debido a su mayor frecuencia
- Concordancia mayor en gemelos monocigóticos (60%) que dicigóticos (10%)
- Labio hendido medial asociación a anomalía cromosómica 80%, particularmente con Trisomía 13
- Herencia poligénica y multifactorial



# Etiopatogenia

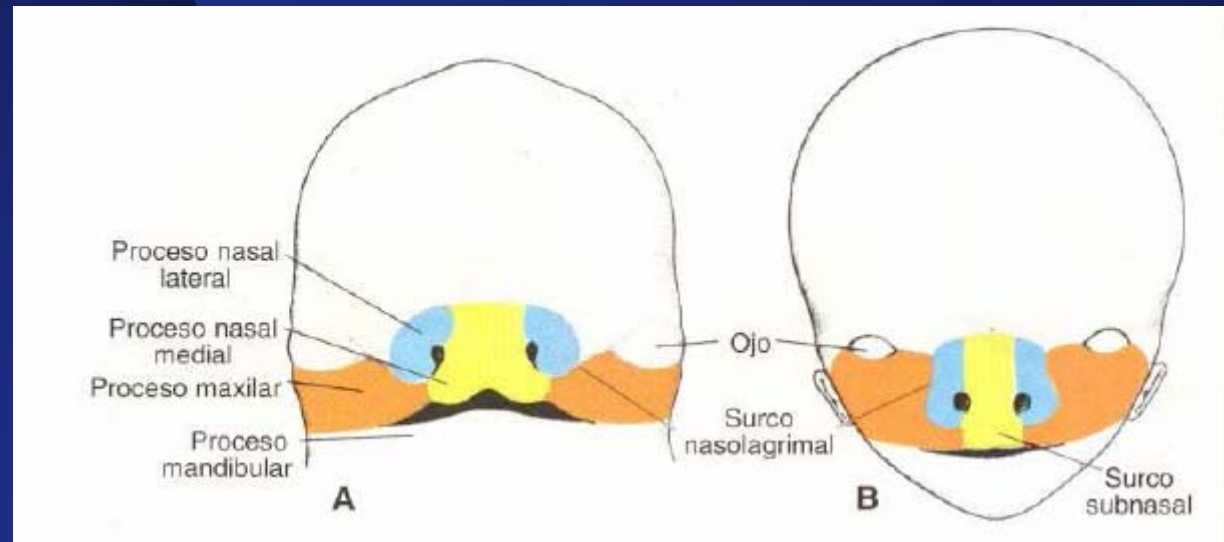
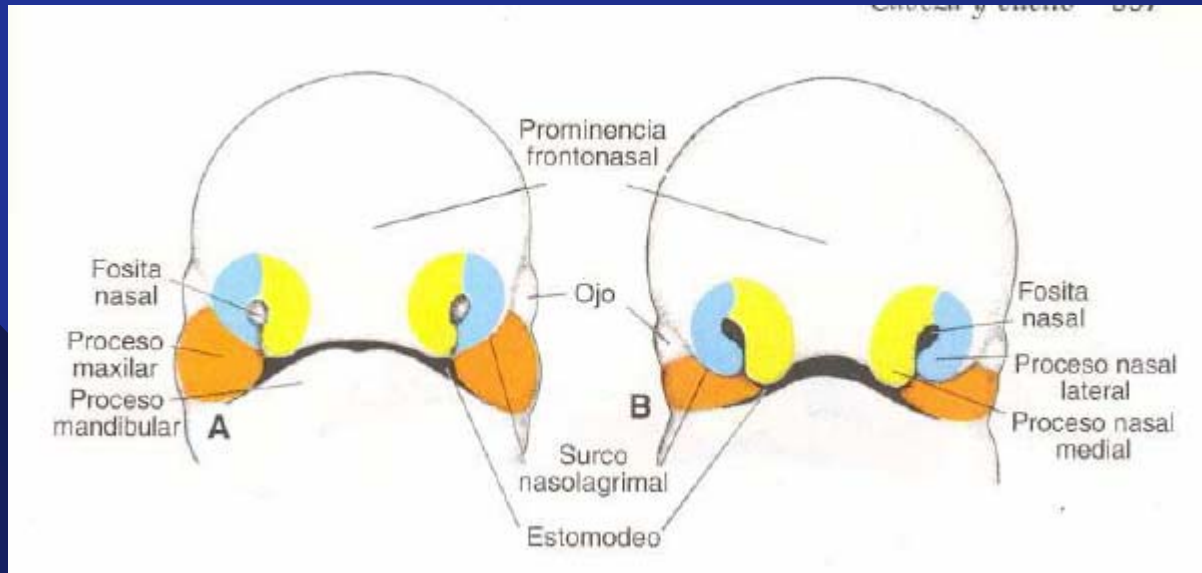
- **Embriología normal**
  - **En la 4ta semana aparecen los procesos faciales**



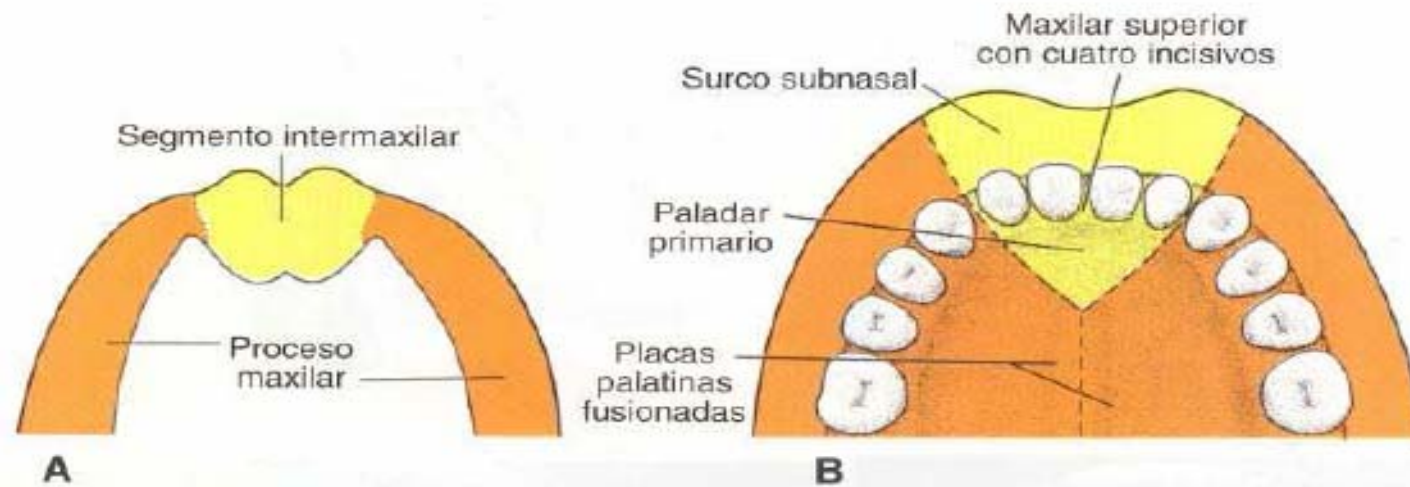
**Cuadro 15-2. Estructuras que contribuyen a la formación de la cara**

<i>Prominencia o proceso</i>	<i>Estructuras que forman</i>
Frontonasal*	Frente, puente de la nariz, prominencias nasales medial y lateral
Maxilar	Mejillas, porción lateral del labio superior
Nasal medial	Surco subnasal del labio superior (philtrum), cresta y punta de la nariz
Nasal lateral	Alas de la nariz
Mandibular	Labio inferior

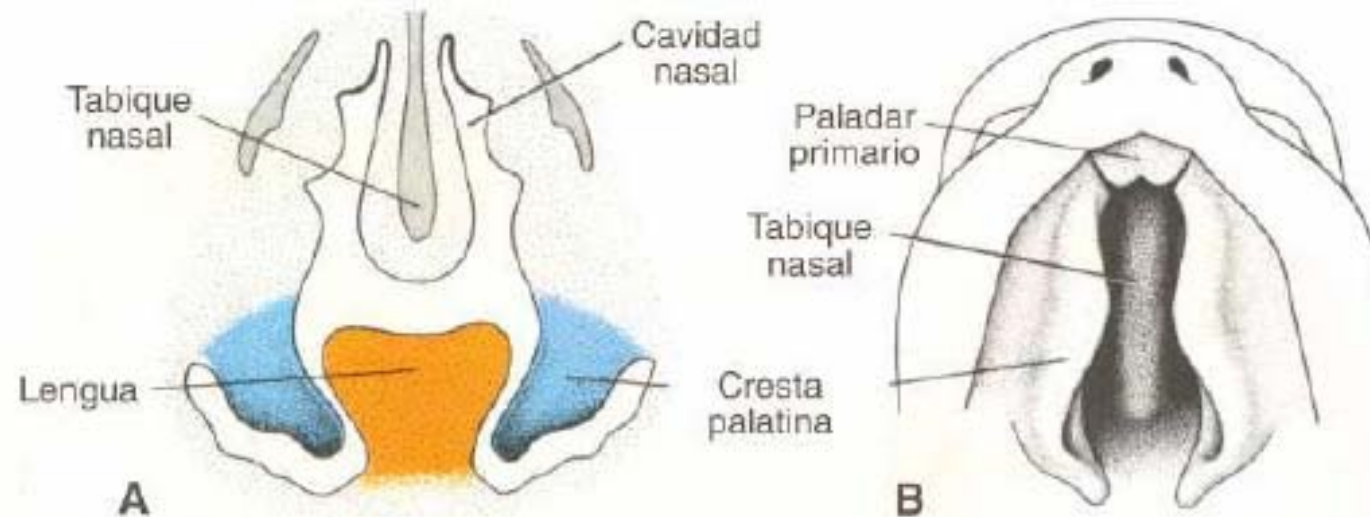
\* La prominencia frontonasal representa una estructura impar única; todas las demás son pares.

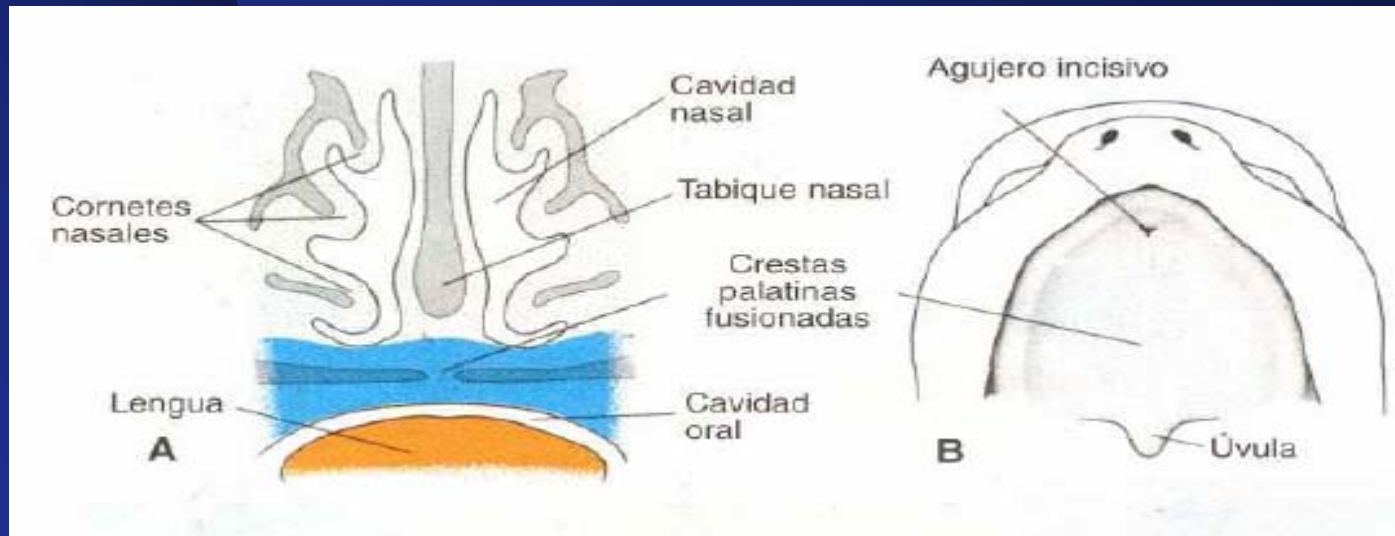
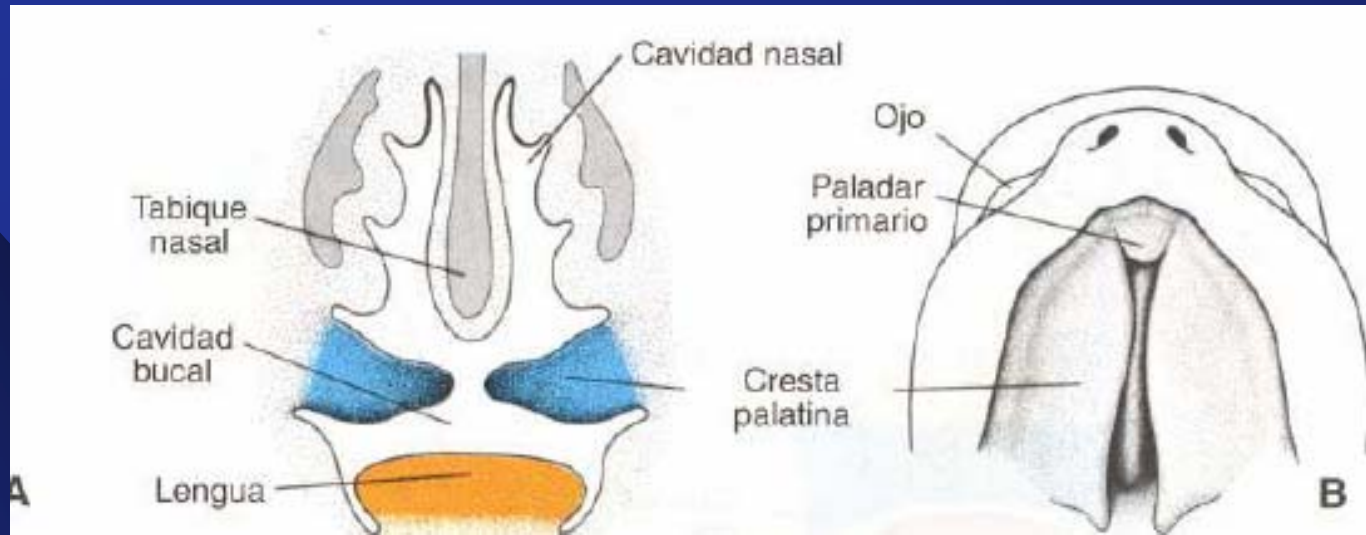






**Fig. 15-23. A.** Segmento intermaxilar y procesos maxilares. **B.** El segmento intermaxilar da origen al surco subnasal del labio superior, la parte medial del hueso maxilar con sus cuatro dientes incisivos, y el paladar primario triangular.



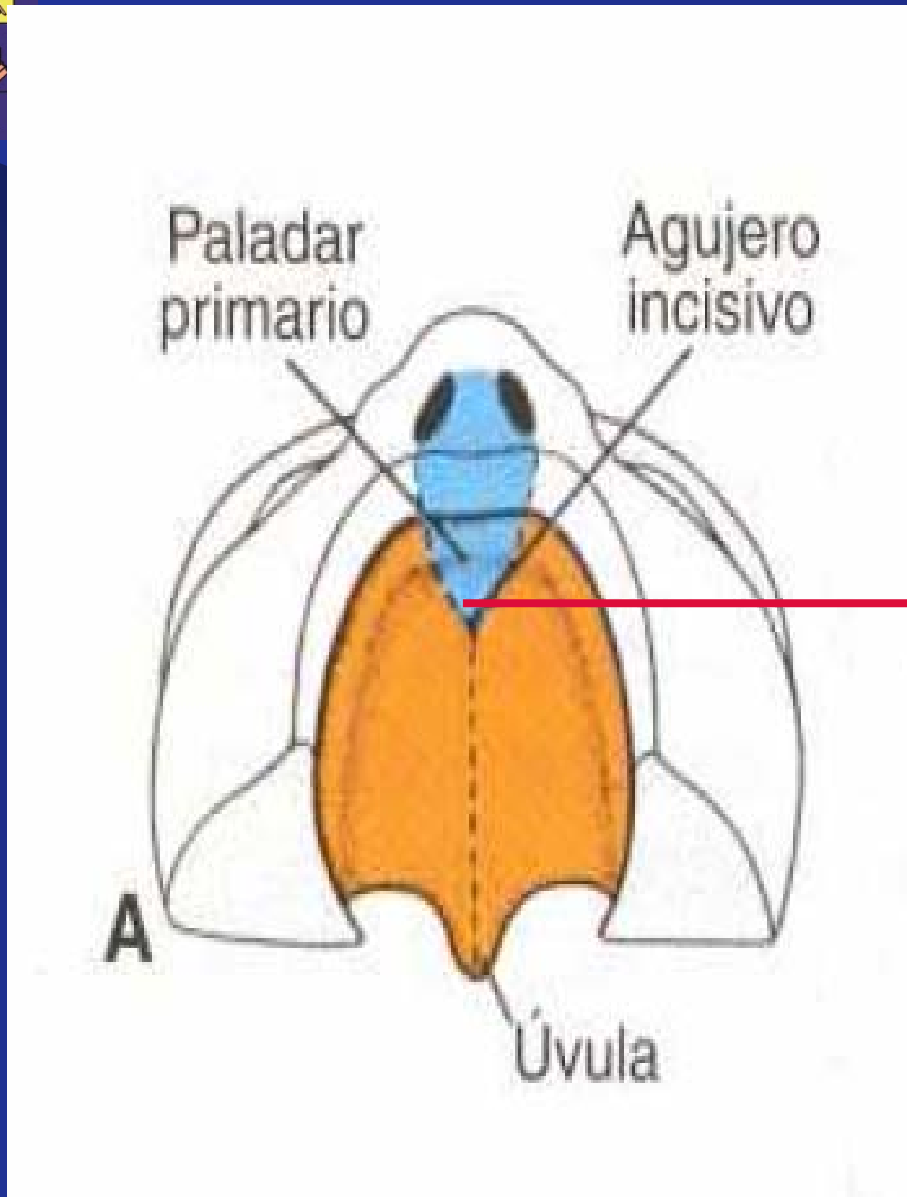






# Patogenia

- **Labio Hendido** → falta de fusión del proceso nasal medial con la prominencia maxilar.
- **Paladar hendido** → falta de fusión de los procesos palatinos, producidos en la prominencia maxilar.



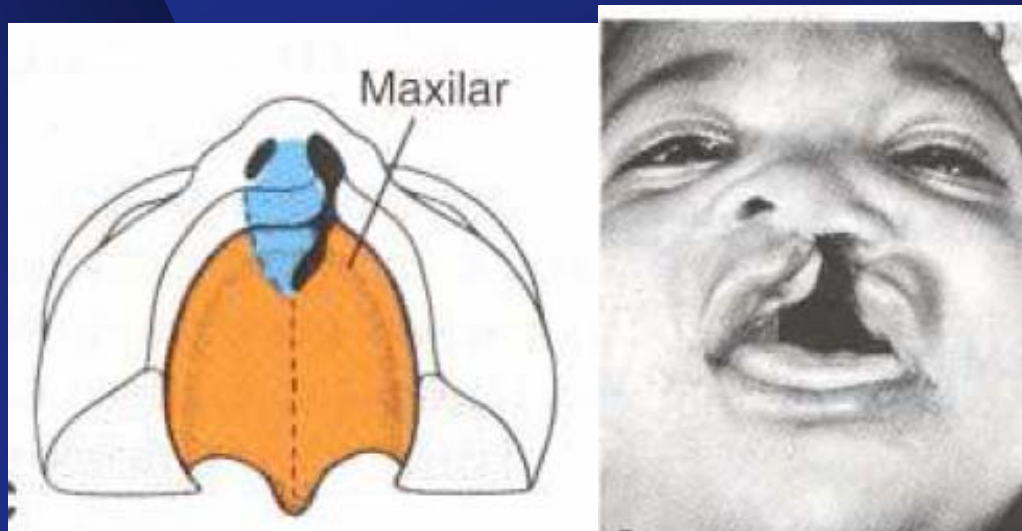
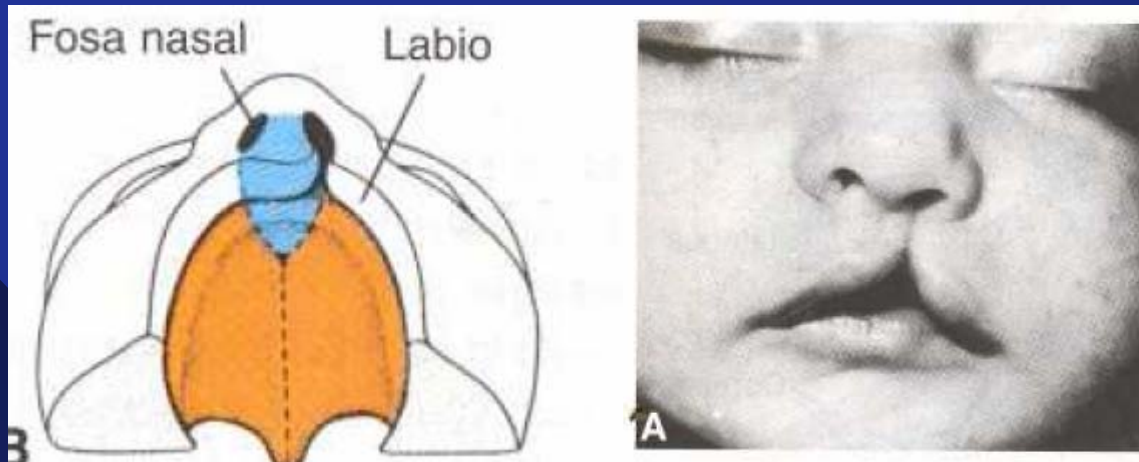
## 1. Deformaciones anteriores

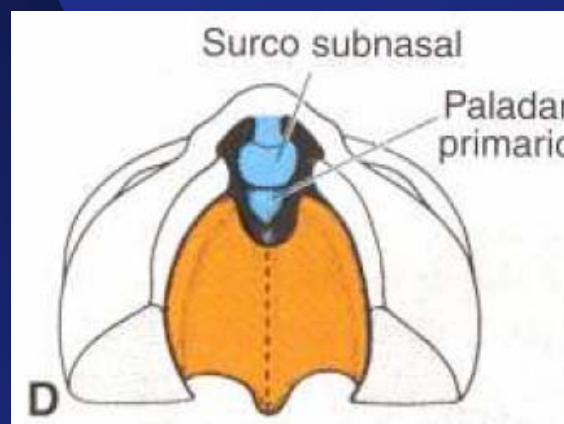
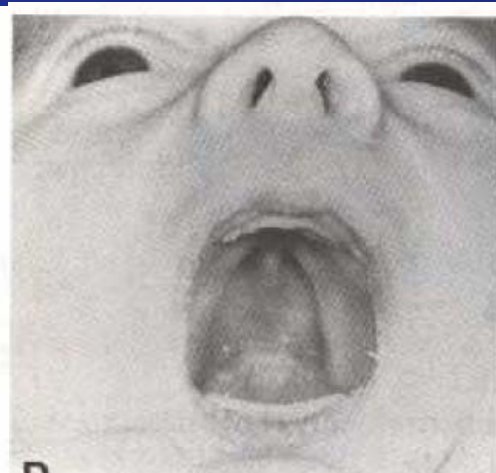
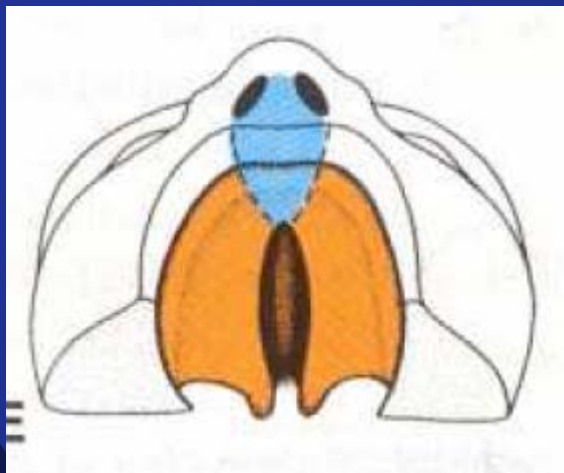
- LH lateral
- Fisura maxilar superior
- PH entre p. 1° y 2°

## 2. Deformaciones posteriores

- Fisura de paladar 2°
- Úvula fisurada

## 3. Deformaciones Mixtas







# Diagnóstico

- **Prenatal:**
  - **Ecográfico**
    - Puede realizarse desde las 11 semanas a través de ecografía transvaginal
    - Ventajas en el uso de ecografía 3D en la detección de paladar hendido



# Diagnóstico

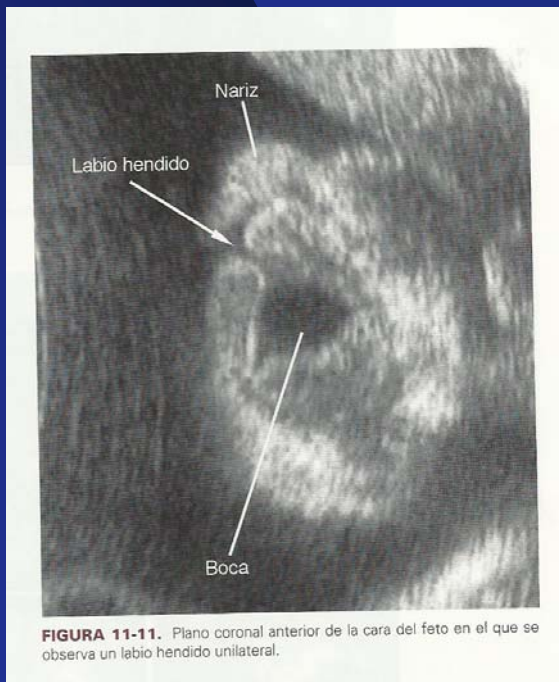
## Hallazgos ultrasonográficos:

1. Presencia de imagen anecoica lineal entre labio y el orificio nasal.
2. Protrusión premaxilar en caso de labio leporino bilateral.
3. Disrupción del surco alveolar del maxilar superior.
4. PHA



# Diagnóstico:

- Presencia de imagen anecoica lineal entre labio y el orificio nasal.



# Diagnóstico:

- **Protrusión premaxilar en caso de labio leporino bilateral.**



**Figura 11.24**

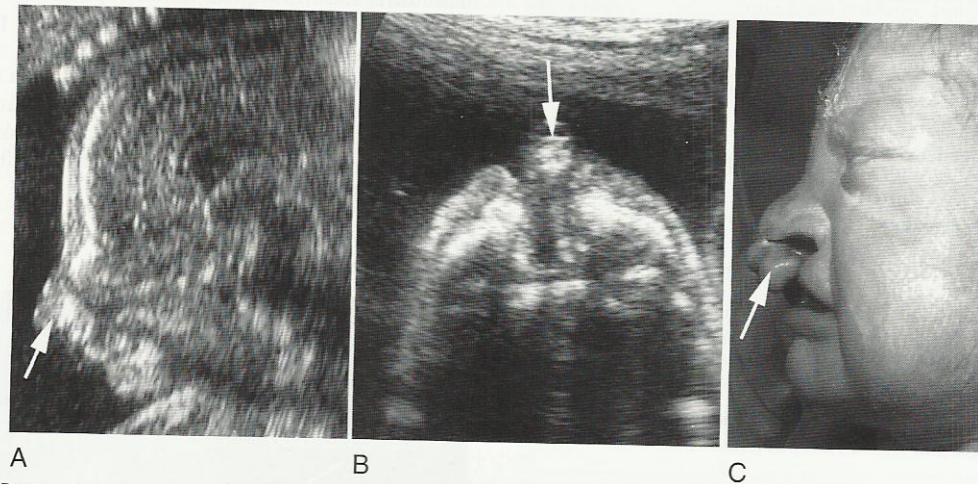
Corte coronal modificado donde se aprecia la protrusión maxilar en un feto de 25 semanas de edad gestacional con labio leporino bilateral.





# Diagnóstico

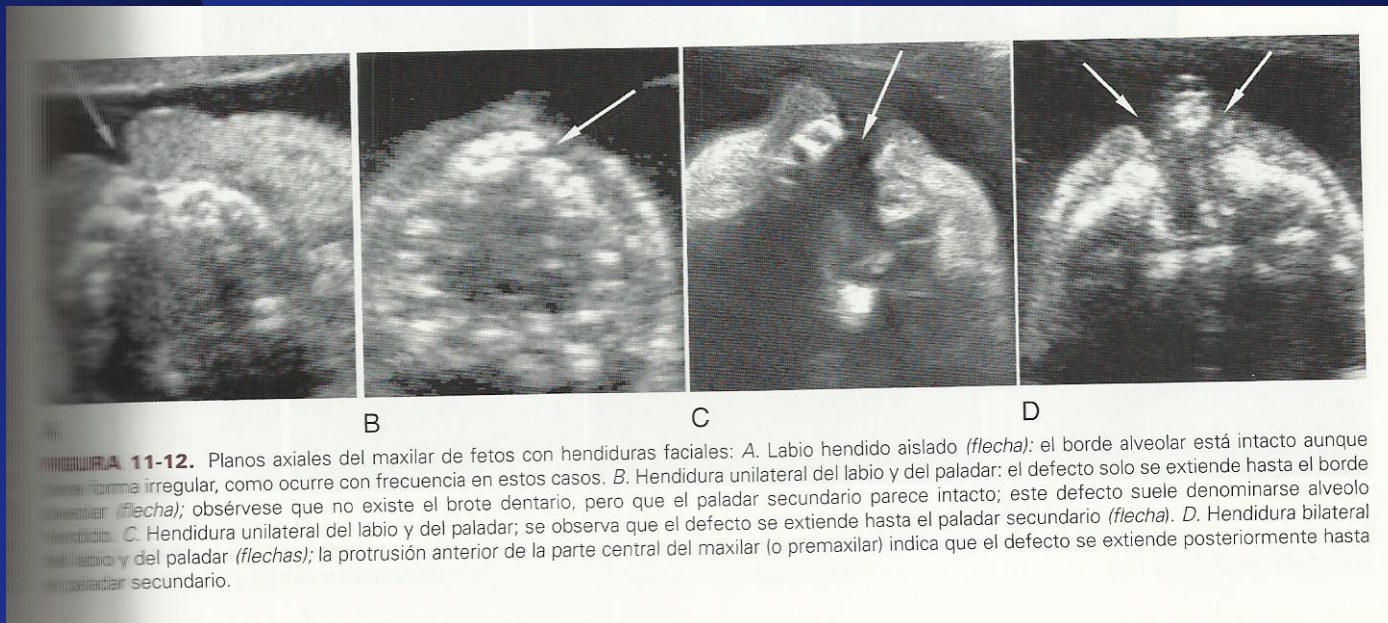
- Protrusión premaxilar en caso de labio leporino bilateral.



**FIGURA 11-13.** Protrusión del premaxilar (*flechas*) en un feto con hendidura bilateral del labio y del paladar: (A) proyección sagital; (B) proyección transversal; (C) imagen posnatal para su comparación.

# Diagnóstico:

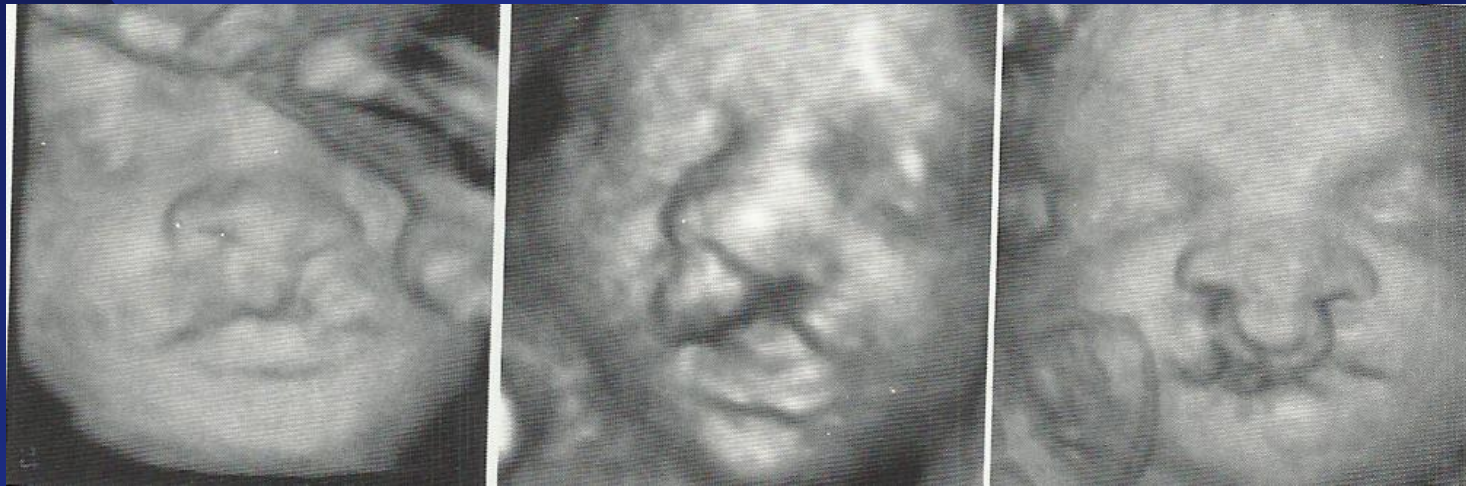
- Disrupción del surco alveolar del maxilar superior.





# Eco 3D

- Gran utilidad de la US3D para evaluación de defectos labiales, estructuras alveolares y por **sobretudo, paladar duro y blando.**
- Mejora la precisión diagnóstica
- No se debe hacer de rutina en fetos sanos
- Permite reconstruir el grado de **compromiso facial**







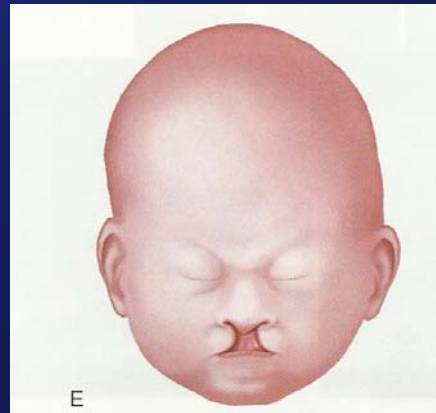
# Hendiduras Faciales Atípicas

- 3% se producen en otras partes de la cara
- Prevalencia mucho mayor en estudios prenatales por asociación con otras malformaciones y mal pronóstico,.



# Hendiduras Faciales Atípicas

- **Hendidura media (de Tessier n° 0):**
  - Defecto cuadrangular de la parte central del labio superior y paladar
  - **Pronóstico:** depende si se asocia a otras malformaciones





# Hendiduras Faciales Atípicas

- Hendidura facial lateral
  - En general se descubre al momento de nacer
  - 1:4000
  - Ensanchamiento de la comisura labial asociado a hipoplasia del esqueleto lateral de la cara y oído interno
  - Eco: aumento profundidad comisuras de la boca y asimetría entre lados de la cara





# Bibliografía

1. Callen P., "Ecografía en Obstetricia y Ginecología", Editorial Elsevier Masson. Quinta Edición , 2009. Capítulo 11 Evaluación Ecográfica de la cara y el cuello fetales, Pág 397- 405
2. Cafici D., "Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal", Editorial Journal. Primera Edición, 2007. Capítulo 11. Evaluación ultrasonográfica de la cara fetal. Pág 249-252
3. Sadler, "Langman: Embriología médica con orientación clínica" Octava Edición. Capítulo 15 Cabeza y cuello. Pág 334-370
4. Guía Clínica MINSAL 2009 Fisura Labio Palatina
5. Palomino H, "Recurrencia familiar de labio leporino con o sin fisura velopalatina de origen no sindrómico en poblaciones de Chile" Rev. méd. Chile [revista en la Internet]. 2000 Mar [citado 2012 Abr 18] ; 128(3): 286-293.
6. NAZER J "38 Años de vigilancia epidemiológica de labio leporino y paladar hendido en la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile" Rev. méd. Chile [revista en la Internet]. 2010 Mayo; 138(5): 567-572.
7. Mangold E., "Breakthroughs in the genetics of orofacial clefting", Trends in Molecular Medicine, December 2011, Vol 17 n°12. pag 725-731.
8. Stanley W., "Ultrasonografía 3D en la evaluación del labio leporino. Serie clínica" Rev. Chil Obstet Ginecol 2009; 74(5): 311-314