



Universidad de Valladolid

Facultad de Medicina

GRADO EN MEDICINA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

**PROTOCOLO DEL PACIENTE
CON FISURA LABIO-PALATINA
CONGÉNITA**

Patricia Gamarra Esteban

Dr. Luis M. Redondo González– Cirugía Oral y Maxilofacial

Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

ÍNDICE

1. Resumen	3
2. Introducción.....	4-6
3. Hipótesis.....	6-7
4. Material y métodos.....	7-11
5. Resultados	11-17
6. Discusión	17-18
7. Conclusión	18-21
8. Bibliografía.....	22-23
9. Anexos.....	24-26
10. Póster	27

1. RESUMEN

Introducción: la fisura labio palatina es una patología congénita que afecta a 1 de cada 700 nacidos, que conlleva un proceso de tratamiento que abarca desde el nacimiento a la edad adulta.

Objetivo: plantear la implantación de una Unidad de Fisurados que permita un abordaje multidisciplinar en pacientes con fisura labio palatina congénita.

Método: revisión de guías, búsqueda en bases de datos, protocolos de Unidades de Fisurados, junto a encuesta a pacientes con fisura labio palatina usuarios del SACYL.

Resultados: se objetiva una recomendación, por parte de guías internacionales y de artículos con base estadística, de la implantación de un equipo multidisciplinar. La encuesta revela resultados que sugieren la necesidad de implantar cambios para mejorar la valoración de los pacientes.

Conclusiones: la unidad de fisurados es el método de tratamiento para los pacientes con fisura labio palatina más avalado internacionalmente, científicamente y que los pacientes más demandan en la actualidad.

PALABRAS CLAVE: Labio leporino, paladar hendido, conductas terapéuticas, unidad de fisurados.

ABSTRACT

Introduction: cleft lip is a congenital pathology which occurs in 1 per 700 live births, that implies a treatment which embraces from birth to adulthood.

Objectives: raise the implementation of a Cleft Lip Unit, that allows a multidisciplinary approach in children with cleft lip.

Method: guide review, search in data base, cleft lip's treatment protocols, followed by a survey to cleft lip patients.

Results international guides and scientific articles with statistical basis recommend introducing a multidisciplinary team. Survey's results reveal a need for change in order to improve the assessment of patients.

Conclusions: cleft lip unit is the treatment method more endorsed internationally, scientifically, and more required by patients currently.

Key words: cleft lip, cleft palate, therapeutic approach, cleft lip unit.

2. INTRODUCCIÓN

La fisura labio palatina constituye una deformidad relativamente común con una incidencia aproximada de 1 de cada 700 nacidos vivos, que produce problemas funcionales asociados a deglución, masticación, fonación y crecimiento facial, además del defecto estético que puede ocasionar problemas psicológicos pues se trata de un defecto muy estigmatizante. (1) En Europa recientemente se ha registrado un aumento de la incidencia que podemos asociarlo a una mejor documentación de los casos, descenso de la mortalidad neonatal y a un aumento de la descendencia de padres con dicha patología. (2)

Se trata de una patología congénita de origen malformativo, cuya distribución es de un 21% de fisuras de labio aisladas, 33% de fisura palatina aislada y 46% de fisura de labio y paladar. (3)(4)

Respecto a la epidemiología, cerca del 33 al 36% de los casos tienen una historia familiar positiva, aunque el resto de los casos deben asociarse a un origen ambiental. En relación al sexo, se observa un ratio de 2:1 hombres por mujeres en el caso de presentar fisura labial únicamente y una ratio de 1:2 hombres por mujeres en fisuras palatinas solamente.(5)

La etiología exacta de esta patología es aún desconocida, estableciéndose que la mayoría que producen de forma multifactorial (4). Los distintos factores conocidos actualmente son:

- Edad de los padres: la incidencia de la fisura labio palatina aumenta con la edad de los padres, siendo la edad del padre aparentemente más significativa. (6)
- Agentes ambientales: agentes químicos como tabaco, alcohol, anticonvulsionantes y ácido 13 cisretinoico. (4)(7)
- Anomalías asociadas: en el 29% de los casos de fisuras existen anomalías asociadas. Hasta 400 síndromes incluyen la fisura como un componente de la malformación. Los más frecuentes son anomalías cromosómicas (S. Down, S. Edwards, S Patau...), genética no mendeliana (secuencia Pierre Robin, S. de Golderhar), alteraciones mendelianas (S. de Van der Woude, S. de Waardenburg). (3)

Gracias a los avances en el estudio del genoma y en las técnicas de análisis se ha logrado alcanzar importantes avances en la identificación de mutaciones. Se sugiere la participación de factores de crecimiento ($TGF\alpha$, $TGF\beta$), factores de transcripción (MSX1, IRF6, TBX22), factores que influyen en el metabolismo (CYP1A1, GSTM1), en el

metabolismo de nutrientes (MTHFR, RARA) y en la respuesta inmune (PVRL1, IRF6). TGF α y MTHFR son los genes que parecen tener mayor relevancia y los más estudiados. (3)

El desarrollo embriológico de cabeza y cuello representa uno de los eventos más complejos del desarrollo embrionario, sincronizado a través de una red de factores de transcripción y señales moleculares. Cuando el embrión tiene 4 semanas y media podemos distinguir 5 formaciones mesenquimáticas: 2 procesos mandibulares (primer arco branquial), 2 procesos maxilares (porción dorsal del primer arco branquial) y prominencia frontal. Posteriormente se formarán los procesos nasales, que darán por finalizada la formación de los procesos faciales, que tienen mucha importancia ya que determinan el tamaño del maxilar inferior, labio superior, paladar y nariz. (4)(8)

El labio superior se formará por los procesos nasales internos y maxilares, y las alas de la nariz se formarán por los procesos nasales externos. El paladar primario derivará del segmento intermaxilar, y el paladar definitivo es formado por dos evaginaciones laminares de los procesos maxilares llamadas crestas palatinas. (8)

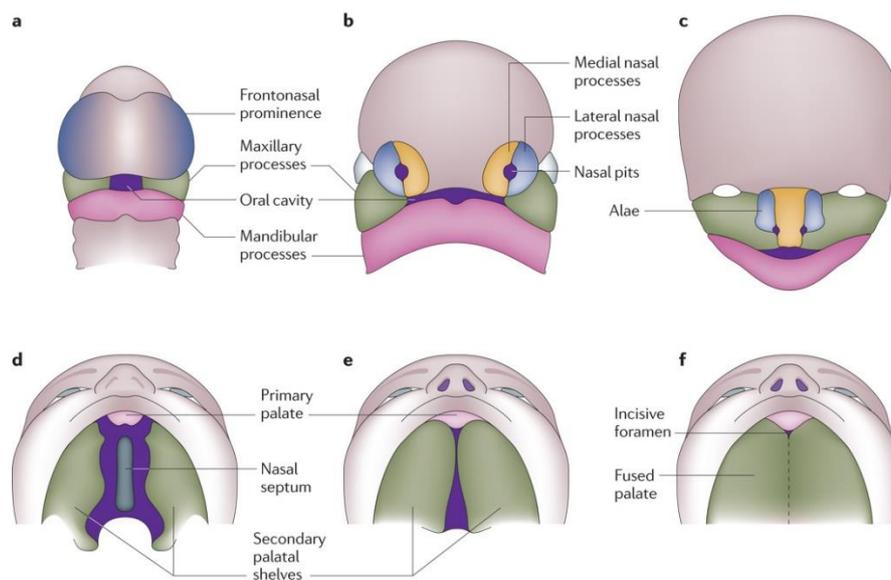


Figura 1: Esquema del desarrollo de paladar y labio en humanos: a) 4ª semana con procesos maxilares, mandibulares y prominencia frontonasal b) 5ª semana con procesos nasales (mediales y laterales) c) 6ª semana con formación del labio superior, alas nasales y paladar primario y d) 6ª semana con el paladar secundario e) Fusión temprana del paladar f) Paladar fusionado (9)

Dixon et al. Cleft lip and palate. Synthesizing genetic and environmental influences.

Podemos diferenciar entre deformaciones anteriores y posteriores tomando el agujero incisivo como la línea divisoria: Deformaciones anteriores: labio leporino lateral, maxilar superior hendido, y hendidura entre los paladares primario y secundario, se producen entre la 5ª y 7ª semana de embarazo; y Deformaciones posteriores: paladar hendido y úvula hendida, producidas entre las semanas 7ª y 12. (8)

La fisura labio palatina es a efectos clínicos y por la repercusión que origina a largo plazo, una patología considerada crónica y por tanto debe ser tratada como tal, y deben crearse protocolos y políticas sanitarias adecuadas como consta en la literatura médica. (10)

3. HIPÓTESIS

El tratamiento de la fisura labio palatina es complejo por su naturaleza, y requiere una extrema colaboración entre equipos. La evidencia científica disponible sugiere que existe una asociación positiva entre la centralización del tratamiento en un equipo y los resultados obtenidos del tratamiento. (3)

Al realizar una revisión sobre el protocolo de los pacientes con fisura labio palatina llama la atención el escaso número de documentos publicados en bases de datos de revistas científicas, creados por profesiones responsables del tratamiento de estos pacientes y de sus familias. Esta revisión señala la necesidad de que haya una unificación de criterios de atención, así como la diversidad en el abordaje terapéutico y en los equipos interdisciplinarios que intervienen. (11)

Otro aspecto evidente es la existencia de funciones compartidas entre profesionales que participan en el tratamiento. Sería interesante valorar a nivel coste-efectividad este hecho, y valorar cómo un equipo multidisciplinar en el cual no hay dicho solapamiento de funciones sería más efectivo. (11)

Abordando el tema económico, la fisura labio palatina tiene un impacto considerable en la sociedad. La carga global en términos de morbilidad física, gasto en atención médica, estrés emocional y disfunción social, son significativos tanto para los pacientes, familias y resto de la sociedad. (3)

ACPA (American Cleft Palate-Craniofacial Association) en 2009 plantea los principios fundamentales para el tratamiento y establece recomendaciones de consenso, entre las cuales figura que el tratamiento adecuado de los pacientes con malformaciones congénitas se realiza por un equipo multidisciplinar de especialistas. (1)

A nivel de otros países europeos, como por ejemplo el caso de Reino Unido, el gobierno trabajó para centralizar el tratamiento de la fisura labio palatina en 2012, reduciendo de 57 unidades de trabajo a 8-15 centros especializados. En la 2017 el tratamiento de dichos pacientes ya era provisto por equipos multidisciplinarios en 11 centros. Los cirujanos de dichos equipos operan al menos 35 casos al año. Este proceso de total centralización conllevó que algunos equipos cambiaran su personal y estructura de trabajo, incluyendo profesionales más especializados en la fisura labio palatina o bien

siguiendo una formación gracias al “ Training Interface Group” impartido a través del Royal Collages of Surgeons .(12)

Así se creó el Cleft Multidisciplinary Collaborative (CMC) en 2016 bajo la supervisión del National Institute for Health Research. “The Cleft Collective” (University of Bristol) forma parte del soporte externo del equipo, desarrollando un método seguro online para manejar y transferir datos de los pacientes, que en muchas ocasiones eran insuficientes debido a la ausencia de centralización de la información. Además de la novedosa plataforma para el manejo de información, el CMC trata de establecer factores que influyen la competencia velofaríngea post operatoria, fundamental para una correcta pronunciación y para evitar la formación de fístulas. (13)

Estas mejoras en el tratamiento, tanto la red de información como en las futuras investigaciones derivadas del servicio, son posibles gracias al protocolo de tratamiento y a la integración de diversos servicios y grupos de trabajo. El CMC invita a mejorar la calidad de tratamiento gracias a la implantación de un equipo multidisciplinar como el suyo, que intenta seguir mejorando pues pretende aumentar la representación de otras disciplinas con logopedas, foniatras, psicólogos, servicio de genética, enfermería... (13)

En España, la Federación nacional de asociaciones de afectados por Fisura palatina (SONRIES) ha solicitado una Petición de evaluación de la aplicación RD 1030/2006 para malformación congénita de fisura de paladar en las distintas comunidades autónomas. En el Real Decreto 1030/2006 en su última actualización de 2015 se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actuación. La federación nacional fue constituida en 2012 y en 2018 estaba formada por 13 asociaciones autonómicas. A través de dicha petición se solicita una unificación entre comunidades autónomas pues las diferencias entre ellas tanto en el protocolo como en la cartera de servicios son relevantes. (14)

4. MATERIAL Y MÉTODOS

Para plantear la instauración de una Unidad de Fisurados en Castilla y León, hemos tomado como base tres pilares:

- Recopilación de guías internacionales sobre el tratamiento y protocolo de los pacientes con fisura labio-palatina congénita.
- Revisión de artículos que han estudiado las diferencias estadísticas entre los pacientes tratados con un protocolo multidisciplinar y los pacientes tratados con un protocolo no centralizado.

- Encuesta de satisfacción realizada a pacientes con fisura labio-palatina congénita, usuarios del SACYL, en colaboración con ALAFICYL.

5.1 Guías internacionales sobre el tratamiento del paciente con fisura labio-palatina.

5.1.1 Guía ACPA (American Cleft Palate-Craneofacial Association)

ACPA ha establecido a través de su documento "Standards for Approval of Cleft Palate and Craniofacial Teams" las bases del tratamiento de los pacientes con fisura labio-palatina y ha identificado seis estándares esenciales para la calidad del tratamiento. Este documento fue realizado en 2010 y su última revisión se hizo en Febrero de 2019.(1)

Estándares para el equipo Interdisciplinar dedicado a los pacientes con fisura labio palatina y malformaciones craneofaciales (15)(15):

- Estándar 1: Composición del equipo
 - Coordinador que facilite la función y eficacia del equipo, provea de cuidados a los pacientes y su familia.
 - Logopeda, cirujano y ortodoncista.
 - Miembros cualificados en función de su educación, experiencia y credenciales.
 - Acceso a profesionales de otras especialidades: psicología, asistencia social, psiquiatría, genética, odontología, otorrinolaringología y pediatría.
 - El equipo craneofacial debe incluir un cirujano entrenado en cirugía cráneo-maxilofacial; y acceso a un psicólogo para evaluar el desarrollo tanto psicológico como cognitivo del paciente.
 - El equipo podrá referir al neurocirujano, oftalmólogo, radiólogo y genetista.
- Estándar 2: Actuación en equipo y responsabilidades
 - El equipo debe disponer de un equipo de reuniones periódicas entre los especialistas fundamentales (logopeda, cirujano y ortodoncista).
 - Debe existir un mecanismo de interconsulta para una buena comunicación con otros profesionales.
 - El trabajo del equipo se realiza de forma coordinada.
 - El seguimiento y reevaluación deberá hacerse con una periodicidad establecida por el equipo.
 - El equipo debe contar con una historia clínica única, centralizada y compartida.
- Estándar 3: Comunicación con el paciente – familia/cuidadores

- Información apropiada al paciente y familia sobre las evaluaciones y tratamientos.
- Animar a la participación activa del paciente y la familia en el proceso de tratamiento.
- Ayuda a las familias en la consecución de ayudas para la asistencia necesaria para cubrir las necesidades financieras de cada paciente.
- Estándar 4: Competencia cultural.
 - El equipo mostrará sensibilidad con las diferencias individuales que puedan afectar la relación dinámica entre el equipo y la familia.
 - Se tratará sin discriminar a los pacientes y familiares.
- Estándar 5: Servicios psicológicos y sociales
 - Se debe contar con mecanismos para la evaluación inicial y el tratamiento periódico de las necesidades psicológicas y/o sociales de los pacientes, y familiares.
 - Se debe tener mecanismos de evaluación de la capacidad cognitiva.
- Estándar 6: Evaluación de resultados:
 - El equipo debe contar con mecanismos para monitorizar los resultados de los tratamientos a corto y largo plazo.
 - El equipo deberá implantar un sistema de mejora continua de calidad.

5.1.2 Guía ECO (European Cleft Organisation)

A través del documento *Early care services for babies born with cleft lip and/or palate*, creado en 2016, se establecen una serie de bases de tratamiento a nivel europeo y se transmite la aportación en materia de información que necesitan los países para crear protocolos a nivel nacional. (16)

En el documento se tratan diversos aspectos sobre el tratamiento, entre los cuales encontramos referencia al equipo Multidisciplinar. Debe estar formado por miembros con competencia y experiencia en sus propios campos, experiencia pediátrica y experiencia en el manejo de la fisura palatina. Los especialistas que deben formar parte del equipo son los siguientes:

Coordinador del servicio; cirujano entrenado en cirugía primaria de la fisura; cirujano entrenado en cirugía secundaria, igualmente en injerto óseo y cirugía ortognática; otorrinolaringólogo; ortodoncista; terapeuta de lenguaje y habla; enfermería especializada en cuidado de pacientes con fisura palatina; psicólogo con entrenamiento clínico; servicio de Genética; especialista en audiología; dentista pediátrico; especialista en restauración dental; técnico dental.

Mientras que no todos los especialistas deberán tomar parte del tratamiento de todos los pacientes, dependiendo de las necesidades individuales de cada uno de ellos, sí es importante que todos los especialistas estén disponibles si son necesarios.

Entre las recomendaciones para el equipo se encuentra el entrenamiento a todos los miembros del equipo por parte del centro de referencia de fisura labio-palatina. El principal rol del equipo multidisciplinar es proveer de un manejo a cada paciente que garantice la igualdad y continuidad en su tratamiento y seguimiento.

Cada paciente del equipo requiere un tratamiento multidisciplinar y completamente individualizado, de manera que se tenga un mecanismo a través del cual se logre consensuar el plan de tratamiento entre los diversos profesionales involucrados y los familiares del paciente.

Uno de los aspectos fundamentales del equipo es la comunicación entre los propios miembros del equipo, y además entre otros profesionales, como por ejemplo pediatra o médico de atención primaria de los pacientes, para así lograr un seguimiento más coordinado.

5.2 Revisión de artículos.

Uno aspecto relevante de cara a plantear la instauración de un equipo multidisciplinar es estudiar si se lograrían mejores resultados en el tratamiento de los pacientes. Para ello, hemos realizado una revisión de artículos dedicados al estudio de diferencias estadísticamente significativas entre pacientes tratados de forma no centralizada, y pacientes tratados con equipo multidisciplinar.

- *Closing de Loop on Centralization of Cleft Care in the United Kingdom* (12): comparación de resultados entre Cleft Care UK Study (CCUK: Sistema centralizado, 2015) y Clinical Standards Advisory Group study (CSAG: Sistema no centralizado, 1998).
- *Evaluation of facial features in two groups of cleft lip and palate patients receiving centralized and non-centralized treatment regimes:* (17): comparación entre dos grupos
 - 43 niños griegos con fisura labio-palatina, tratados con un sistema no centralizado.
 - 43 niños suecos con fisura labio-palatina, que han recibido tratamiento centralizado.

Estudio que compara valores cefalométricos de dichos pacientes, y los resultados obtenidos del tratamiento.

- *Evaluation of Multidisciplinary Team Clinic for Patients With Isolated Cleft Lip* (18): tiene como objetivo presentar las incidencias de complicaciones secundarias a las cirugías y procedimientos, tratamiento del habla y lenguaje, neurodesarrollo, y problemática dental, en pacientes con fisura labio-palatina para lograr así plantear protocolos propios de los equipos multidisciplinares que beneficiarían a los pacientes.

5.3 Encuesta SACYL

Para lograr aportar una valoración por parte de los pacientes se decidió realizar una encuesta de satisfacción distribuida a pacientes usuarios del SACYL afectados por fisura labio-palatina. En dicha distribución de la encuesta hemos colaborado con ALAFICYL (Asociación de familiares y afectados de Fisura palatina y de labio, de Castilla y León). Cabe destacar que algunos de estos pacientes han decidido llevar a cabo su tratamiento fuera de Castilla y León a pesar de ser usuarios del SACYL, acudiendo a otras Comunidades Autónomas o bien a servicios privados. Este dato es relevante pues en las respuestas que enviaron estos usuarios vemos que no han contestado a la totalidad de las preguntas de la encuesta (dejando sin responder aquellas preguntas vinculadas directamente con el servicio ofrecido por el SACYL) para no alterar el resultado.

La encuesta ha sido distribuida por vía telemática para evitar que la situación epidemiológica por COVID-19 pudiese interferir en su realización. Dicha encuesta ha sido aceptada tanto en contenido como en medio de distribución por el Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Universitario Río Hortega.

Anexo 1. Encuesta de satisfacción sobre el tratamiento de la fisura labio palatina

Anexo 2. Informe del Comité De Ética de la Investigación con Medicamentos (CEIm)

6. RESULTADOS

a. Resultados de la revisión de artículos

Closing de Loop on Centralization of Cleft Care in the United Kingdom (12):

En este artículo se muestra el impacto de los cambios que surgen los servicios de fisurados de Reino Unido. Los datos utilizados proceden del informe Clinical Standards Advisory Group (CSAG) de 1998 cuyos pacientes fueron tratados con un método no centralizado, y del estudio transversal realizado en 2015 United Kingdom – wide cross-sectional survey (CCUK) en el que participan niños de 5 años con fisura palatina unilateral sometidos a tratamiento centralizado.

Gracias al estudio de dicho artículo se puede examinar el impacto que conlleva 15 años de centralización del tratamiento de los pacientes con fisura labio palatina en Reino Unido.

Los resultados obtenidos en el estudio aparecen reflejados en la siguiente tabla:

	CCUK 2015	CSAG 1998	P Value
Demographics			
Year of birth	2005-2007	1989-1991	
Elegible	359	239	
Number recruited and response rate	268(75%)	239(73%)	
Age (median and interquartile range)	5.5 (5.4-5.7)	6.4(5.9-6.9)	
Number of boys (percentage)	181 (67.5%)	159(66.5%)	
Structural outcomes			
Facial appearance (%good or excellent)	36	32	0.11
Facial appearance (%poor or very poor)	22	28	<u>0.013</u>
5-year-old index (%good or excellent)	53	30	<u><0.001</u>
5-year-old index (%poor or very poor)	19	36	<u><0.001</u>
Oral health			
Caries free (dmft=0) (%)	48	75	0.6
Hearing			
None/mild hearing loss in better ear (%)	78	81	0.7
Speech			
No hypernasality (%)	90	82	<u><0.001</u>
Intelligibility/distinctiveness (%)	26	20	<u><0.001</u>
Psychosocial outcome			
Child's self-confidence not affected (%)	92	81	<u><0.001</u>

Tabla 1: Comparación de datos demográficos y resultados entre Cleft Care UK study CCUK 2015 y Clinical Standards Advisory Group study CSAG 1998. (12)

Como podemos ver en la tabla de comparación de resultados entre el grupo CCUK de 2015 y el grupo CSAG de 1998, encontramos cambios estadísticamente significativos con un $p < 0.05$ en:

- Apariencia facial: descrita por Kim et al: *Evaluation of facial appearance in patients with cleft lip and palate by laypeople and professionals: A systematic literature review.* (19).
- Índice de niños de 5 años: índice descrito por Attack et al: *Study models of 5 year old children as predictors of surgical outcome in unilateral cleft lip and palate.*,. 1997. (20)

- Pacientes con ausencia de hipernasalidad.
- Pacientes con inteligibilidad (% normal).
- Autoestima de niños no afecta.

Analizando los resultados del estudio se muestran unos mejores resultados de tratamiento con significación estadística, a lo que además debemos añadir la opinión propia de las familias que declaran no ser más complejo o costoso el tratamiento centralizado. La conclusión de este artículo es la evidente ventaja que supone el tratamiento centralizado y la necesidad de seguir mejorando el propio sistema de Reino Unido, pues aún hay margen de mejora en pacientes con problemas dentales y de audición, que a pesar de la instauración del nuevo modelo de tratamiento no han cambiado.

Evaluation of facial features in two groups of cleft lip and palate patients receiving centralized and non-centralized treatment regimes: (17)

Se somete a comparación de un total de pacientes de 86 de dos grupos: Greeks (43; muestra de pacientes tratados por el departamento de Fisura Palatina de la Universidad de Atenas, mediante un servicio no centralizado); Swedish (43; muestra de pacientes usada como grupo control, seleccionando por cada paciente de la muestra Greek, un paciente recíproco del archivo de pacientes tratados mediante modelo centralizado por el departamento de Fisura Palatina del Colegio dental de Karolinska).

Índices cefalométricos utilizados con diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.001$):

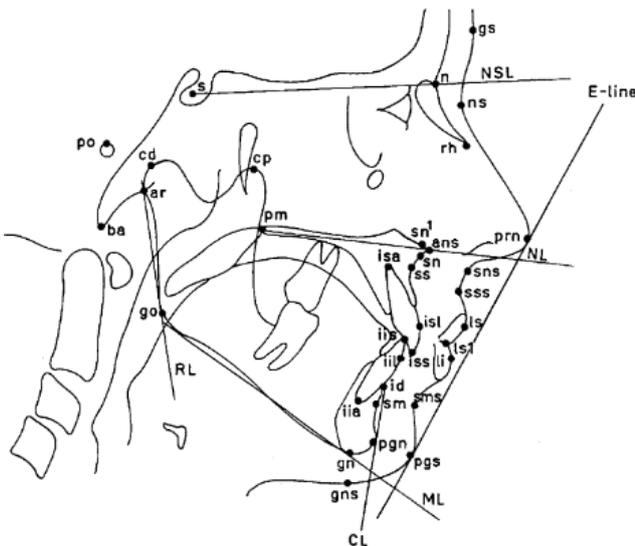


Figura 2: Puntos de referencia y planos del análisis cefalométrico. (17)

- NSL/NL: ángulo entre línea nasal-selar y la línea nasal
- NL/ML: ángulo entre línea nasal y mandibular.
- UL prominencia
- Ángulo subnasal
- UL inclinación
- Línea UL-E
- UL altura
- IIs/NSL

Estas diferencias muestran que los pacientes del grupo Swedish tienen una menor inclinación del maxilar respecto a la base anterior del cráneo, una mayor inclinación del plano mandibular, mayor prominencia labial, ángulo subnasal menos obtuso, mayor inclinación del labio superior, mayor altura labial, mejor inclinación labial del incisivo superior respecto a NSL.

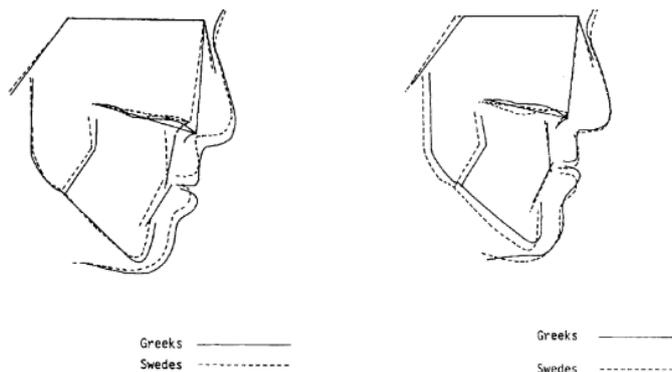


Figura 3: Superposición de planos de ambos grupos. 1/ grupo de edad de 4-10 años. 2/ grupo de edad de 11-19 años (17).

En conclusión, los pacientes del grupo Swedish que han recibido un tratamiento con abordaje multidisciplinar tienen mejores valores cefalométricos en todos los grupos de edad y sexo, respecto al grupo Greeks tratados sin centralización.

Evaluation of Multidisciplinary Team Clinic for Patients With Isolated Cleft Lip (18)

El objetivo del artículo es poner de manifiesto la incidencia de complicaciones y patologías secundarias a las operaciones, la necesidad de tratamiento del habla, otorrinolaringológico, neurodesarrollo, etc, que podría abordarse mediante equipos de tratamiento multidisciplinar debido a la elevada incidencia de estos acontecimientos en los pacientes fisurados.

Se introdujeron datos de un total de 92 pacientes tratados por un equipo aprobado por las directrices ACPA, creado en 2019 (formado por servicios de: cirugía plástica, otorrinolaringología, audiología, patología del habla, psicología infantil, dentista y ortodoncista).

**Incidencia expresada en eventos por 1000 personas-año
(en todos los grupos de edad)**

Revisiones de cirugía plástica	68.4
Tubo de timpanostomía por otitis media	73.6
Patología del habla o lenguaje	41.1
Patología psicológica	15.7
Patología dental	9.8
Patología ortodóncica	37.2

Tabla 2: Incidencia de eventos en los pacientes tratados por el equipo aprobado por ACPA. (18)

Como ponen de manifiesto estos resultados, la elevada incidencia de estas patologías deberían sugerir la necesidad de un abordaje multidisciplinar mediante un equipo preparado que facilite el tratamiento de los pacientes. la creación de protocolos por parte

de estos equipos, destinados a los eventos más comunes en los pacientes fisurados, mejoraría la calidad asistencial

b. Resultados de la encuesta de satisfacción

A continuación, se muestran las preguntas de la encuesta junto con los resultados de cada una de las cuestiones, representadas a través de gráficas de barras.

La encuesta fue completada por 20 usuarios del SACYL afectados por fisura labio-palatina congénita. Consta de 7 preguntas cuyas respuestas se basan en puntuar con valores entre 1 y 5 (1 Deficiente 2 Insuficiente 3 Aceptable 4 Bueno 5 Excelente), el grado de satisfacción sobre los diferentes conceptos planteados.

- Valore su satisfacción general con el tratamiento que el/la paciente ha recibido en el proceso de tratamiento de su Fisura palatina y/o de labio.



- Valore cómo han sido informados durante el proceso de tratamiento (información sobre las fases del proceso, cirugías, participación de otros especialistas, recomendaciones...).



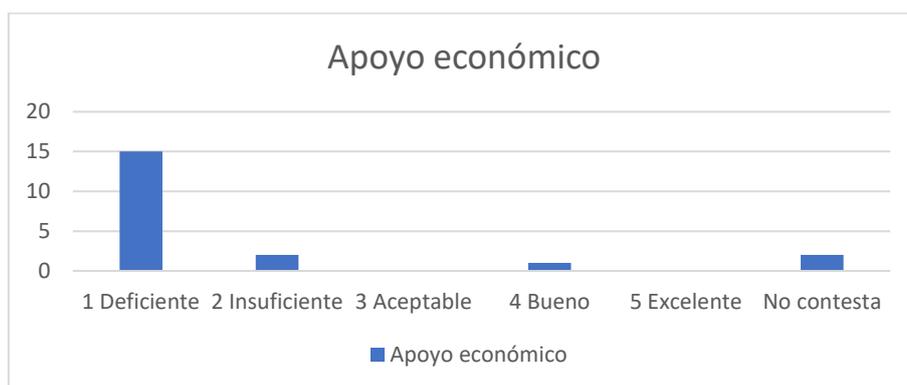
- Valore la comunicación entre los propios servicios y especialistas que han participado en el proceso de tratamiento (distintos cirujanos, enfermería, logopedas, ortodoncistas...).



- Valore el seguimiento a nivel general que ha recibido por parte de los especialistas que han participado en el proceso de tratamiento (consultas tras la cirugía, seguimiento a lo largo de los años...).



- Valore la asistencia recibida en materia de apoyo económico del tratamiento que se requiere y que se encuentra financiado por el SACYL.



- Valore la atención recibida sobre los cuidados diarios requeridos por el paciente y los problemas derivados de la alimentación del paciente.



- Valore la atención recibida por los distintos especialistas que han participado en el tratamiento recibido POR PARTE DEL SACYL.



6. DISCUSIÓN

Como ya hemos mencionado anteriormente, los pacientes fisurados presentan afectación del labio, nariz, encías, paladar duro y blando e indirectamente las orejas, por lo que el cuidado de estos pacientes requiere de un dedicado equipo de especialistas orientados al tratamiento desde el diagnóstico hasta la edad adulta. (21) Las necesidades especiales de los niños fisurados deben ser resueltas por un equipo craneofacial, compuesto por diversos especialistas: cirujanos maxilofaciales, ortodoncistas especializados, logopedas, genetistas, pediatras, anestesistas y psicólogos.(21)(22)

Actualmente la atención que los pacientes fisurados reciben en el SACYL no está completamente centralizada pues carece de un equipo multidisciplinar, siendo los pacientes tratados de manera individual por cada servicio, que dispone de su propio protocolo. Siguiendo las guías internacionales y europeas, junto a la multitud de artículos científicos que avalan la necesidad de equipos multidisciplinarios en el tratamiento de

los pacientes fisurados, cabría la posibilidad de introducir estas directrices en el tratamiento de los pacientes de Castilla y León, pues los resultados obtenidos son mejores como está demostrado estadísticamente.

Los resultados obtenidos en la encuesta de satisfacción realizada a los pacientes fisurados sugieren una necesidad de mejora, ya que como podemos observar en la mayoría de ítems de la encuesta los resultados oscilan entre 1-Deficiente y 2-Insuficiente.

7. CONCLUSIÓN

El proceso de tratamiento de estos pacientes es muy largo, abarcando desde los 0 a 21 años.(1)

El protocolo actual de tratamiento en pacientes fisurados en el Hospital Universitario Río Hortega, centro de referencia en el tratamiento de estos pacientes en Valladolid, Burgos, Palencia, Soria y Segovia al estar dotado del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, es el siguiente:

EDAD	TRATAMIENTO
<i>Nacimiento</i>	Apoyo alimentario, aparato ortopédico.
<i>3 meses</i>	Queiloplastia + Rinoplastia 1º
<i>6-18 meses</i>	Cierre del paladar
<i>2 años</i>	Valoración en Logopedia
<i>3-5 años</i>	Queiloplastia 2º + Faringoplastia
<i>8-9 años</i>	Expansión ortodóncica
<i>10 años</i>	Alveoloplastia
<i>12-14 años</i>	Ortodoncia definitiva
<i>16 años</i>	Rinoplastia 2º, ortodoncia para tratamiento quirúrgico
<i>17-21 años</i>	Cirugía ortognática + tratamiento dental definitivo

Consultas prenatales: Detección prenatal por obstetra, que contacta mediante interconsulta con el Servicio de Cirugía maxilofacial para informar a la familia de la patología y del plan de tratamiento habitual.

Nacimiento y neonatos: Se realiza una interconsulta tan pronto como es posible con Cirugía Maxilofacial para planificar tratamiento, valorar alimentación y si requiere de aparato ortopédico que facilite la alimentación. Se planifica cita con la Unidad de Dismorfología y Genética del HURH.

3 meses:

- Cirugía Maxilofacial: planificación de tratamiento de la fisura labiopalatina y posibles patologías cráneo cervicales asociadas.
- Logopedia: revisa la alimentación y se planifica manejo del habla.
- Otorrinolaringología: revisión (elevada incidencia de problemas en oído medio por alteración en la ventilación de la trompa de Eustaquio).
- Dentista: valoración dental y necesidad de aparatos o prótesis dentales.

- Dismorfología y Genética: se hace una valoración de alteraciones genéticas con el fin de comprender el contexto de la enfermedad, su posible asociación a síndromes y la detección de posibles alteraciones en futuros hijos. Se trata de la Unidad de referencia de Castilla y León.

A lo largo del primer año de vida: se pueden tomar dos tipos de actitudes, cierre labial a los 3 meses y palatino a los 12 meses, o cierra labial y palatino a los 6 meses, ambas opciones combinadas con rinoplastia.

- **Cierre de fisura labial a los 3 meses. Queiloplastia con rinoplastia primaria.**
 - Ingreso hospitalario el día de la cirugía con ayuno de 6 horas antes de la cirugía.
 - Se realizará queiloplastia, si es requerida se realizará rinoplastia primaria y se colocarán conformadores nasales para dar forma a los cartílagos nasales manteniéndolos alrededor de 3 meses.
 - Revisión por Otorrinolaringología, bajo anestesia, realizando si es requerido miringotomía y colocación de drenajes timpánicos.
 - Ingreso en Reanimación quirúrgica tras la cirugía hasta recuperación.
 - Alimentación cuando el niño lo demande. No se permitirán chupetes hasta la retirada de puntos, que se realizará a los 7 días bajo sedación.
 - Revisión a los 7 días, y a las 4 semanas, tanto por Cirugía Maxilofacial como por Otorrinolaringología si se colocaron drenajes.
- **Cierre de labio y fisura palatina 6 meses: Queiloplastia junto a cierre de paladar y rinoplastia primaria.**
 - Ingreso hospitalario el día de la cirugía con ayuno de 6 horas antes de la cirugía.
 - Además de la cirugía del labio, cierre del paladar y rinoplastia, se colocarán conformadores nasales para dar forma a los cartílagos nasales manteniéndolos alrededor de 3 meses.
 - Revisión por Otorrinolaringología, bajo anestesia, realizando si es requerido miringotomía y colocación de drenajes timpánicos.
 - Ingreso en Reanimación quirúrgica tras la cirugía hasta recuperación.
 - Alimentación tras 12 horas si es pecho y a las 24 horas si es biberón.
 - No se permitirán chupetes hasta la retirada de puntos, que se realizará a los 7 días bajo sedación. Los puntos del paladar son reabsorbibles y se caen sobre los 25-40 días de la cirugía.
 - Revisión a los 7 días, y a las 4 semanas, tanto por Cirugía Maxilofacial como por Otorrinolaringología si se colocaron drenajes.
- **Cierre palatino a los 12 meses**
 - Ingreso hospitalario el día de la cirugía con ayuno de 6 horas antes de la cirugía.

- Cierre del paladar.
- Revisión por Otorrinolaringología, bajo anestesia, realizando si es requerido miringotomía y colocación de drenajes timpánicos.
- Ingreso en Reanimación quirúrgica tras la cirugía hasta recuperación.
- Alimentación tras 12 horas si es pecho y a las 24 horas si es biberón. No hay limitación para el uso del chupete. Los puntos del paladar son reabsorbibles y se caen sobre los 25-40 días de la cirugía.
- Revisión a los 7 días, y a las 4 semanas, tanto por Cirugía Maxilofacial como por Otorrinolaringología si se colocaron drenajes.

Entre 2 y 5 años: Se realizará una revisión anual por el cirujano maxilofacial. A los 5 años se realizará un estudio cefalométrico para documentar el crecimiento facial. Se harán revisiones anuales por dentista, logopeda, otorrinolaringología (con la realización de audiometrías y nasoendoscopias. Si fuera necesario se realizará **faringoplastia**, para tratar la posible insuficiencia velo palatina.

Entre 6 y 12 años: Revisión por cirujano maxilofacial y estudio cefalométrico anual. Se procederá a realizar **alveoloplastia** entre los 7 y 10 años según crecimiento y dentición. Consiste en el cierre de la fisura alveolar mediante injerto óseo, habitualmente de cresta iliaca, se procede a realizar ingreso hospitalario el día de la cirugía en ayunas. A las 6 horas de la intervención se puede iniciar alimentación. Alta a las 24 horas de la cirugía. Los puntos son reabsorbibles, y se realiza una revisión al mes de la intervención. Además, se realizarán revisiones ortodóncicas, dentales, por logopedas, y por otorrinolaringología (con nasoendoscopias si se precisan).

Entre los 13 y 18 años: Revisiones por cirugía maxilofacial, valoración con estudio cefalométrico de necesidades ortodóncicas y de cirugía: distracción ósea si indicada o cirugía ortognática. Revisión dental y ortodóncica anual, y revisiones por otorrinolaringología y logopedia según protocolo del especialista.

A partir de los 18 años: Revisión por cirujano maxilofacial. **Cirugía ortognática** para corrección de alteraciones dentofaciales: consiste en la corrección de la posición de los maxilares para conseguir una correcta oclusión, mejorando la estética facial. Hay diversas técnicas en función del estudio cefalométrico y la planificación en 3D de la cirugía. Revisiones periódicas con ortodoncista y maxilofacial hasta retirar aparatos de ortodoncia, y cirugías secundarias de refinamiento.

Como podemos ver en el protocolo actual de tratamiento se tienen en cuenta a todos los servicios involucrados en las distintas etapas y edades del paciente, sin embargo, el enfoque no es multidisciplinar desde un equipo o unidad común, sino individualizado. La

introducción de dicha unidad con los especialistas implicados, con la posibilidad de añadir a más profesionales de la salud favorecería el correcto desarrollo de estos pacientes que dedican tantos años de su vida al tratamiento de su patología.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Gonzalez Landa G, Carmen M, Fernández P. Guía de la fisuras labiopalatinas Una patología crónica. ASPANIF, editor. País Vasco; 2011.
2. Jensen J, Sindet-Pedersen S, Enemark H. Reconstruction of residual alveolar cleft defects with one-stage mandibular bone grafts and osseointegrated implants. *J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 1998 [consultado 1 Enero 2021];56(4):460–6. Disponible : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9541346/>
3. Allam E, Windsor LJ, Stone C. *Cleft Lip and Palate: Etiology, Epidemiology, Preventive and Intervention Strategies*. 2014;
4. Ahmed MK, Bui AH, Taioli E. Epidemiology of Cleft Lip and Palate [Internet]. *Designing Strategies for Cleft Lip and Palate Care*. InTech; 2017 [Consultado 1 - enero 2021] Disponible: <http://dx.doi.org/10.5772/67165>
5. Martin RT. Fisura labial y palatina: Intervención enfermera en los procesos y técnicas de alimentación. Revisión bibliográfica. *MUSAS Rev Investig en mujer, salud y Soc*. 2017;2(1):105–24.
6. Shkoukani MA, Chen M, Vong A. Cleft lip - A comprehensive review. *Front Pediatr*. 2013 Dec 1;1(DEC).
7. Wyszynski DF, Beaty TH. Review of the role of potential teratogens in the origin of human nonsyndromic oral clefts. *Teratology* [Internet]. 1996 May [Consultado 1 Enero 2021];53(5):309–17. Disponible: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8879089/>
8. Moore KL, Persaud TVN. *Embriología clínica: el desarrollo del ser humano*. 7º. Sevier E, editor. Madrid, España; 2004.
9. Dixon MJ, Marazita ML, Beaty TH, Murray JC. Cleft lip and palate: Understanding genetic and environmental influences. *Nat Rev Genet* [Internet]. 2011 Mar [Consultado 2 Enero 2021] ;12(3):167–78. Disponible : </pmc/articles/PMC3086810/?report=abstract>
10. Allen PJ, Vessey J, Schapiro N. *Primary Care Of The Child With A Chronic Condition*. 5th ed. Mosby, editor. 2009.

11. Guerrero-Abello P, Ariza-Araujo Y, Caycedo-García DJ, Pachajoa H. Necesidad de guías clínicas para el manejo integral de pacientes con labio paladar hendido The need for clinical guidelines for the comprehensive management of patients with cleft lip and palate. *Rev salud publica*. 2016;18(1): 82-.
12. Ness AR, Wills AR, Waylen A, Smallridge J, Hall AJ, Sell D, et al. Closing the Loop on Centralization of Cleft Care in the United Kingdom. *Cleft Palate-Craniofacial J*. 2018;55(2) 248-.
13. Sainsbury DCG, Davies A, Wren Y. The Cleft Multidisciplinary Collaborative: Establishing a Network to Support Cleft Lip and Palate Research in the United Kingdom. *Cleft Palate-Craniofacial J* [Internet]. 2019 [Consultado 1 Enero 2021];56(4) 502-. Disponible: <http://wmresearch.org.uk>
14. Ministerio I, Gonz C, Vald Y, General S, Madrid S. Petición de evaluación de la aplicación RD 1030 / 2006 para malformación congénita de fisura de paladar en las distintas comunidades autónomas Reunión con el Ministerio de Sanidad , Consumo y Bienestar Social. 2018.
15. Association ACP-C. Standards for Approval of Cleft Palate and Craniofacial Teams. 2019.
16. CEN. Early care services for babies born with cleft lip and/or palate. 2015.
17. Spyropoulos MN, Linder-Aronson S. Evaluation of facial features in two groups of cleft lip and palate patients receiving centralized and non-centralized treatment regimes. *Eur J Orthod* [Internet]. 1997 [Consultado 1 enero 2021];19. Disponible: <https://academic.oup.com/ejo/article/19/4/411/518675>
18. Padovano WM, Snyder-Warwick AK, Skolnick GB, Pfeifauf KD, Menezes MD, Grames LM, et al. Evaluation of Multidisciplinary Team Clinic for Patients With Isolated Cleft Lip.
19. Zhu S, Jayaraman J, Khambay B. Evaluation of facial appearance in patients with cleft lip and palate by laypeople and professionals: A systematic literature review. *Cleft Palate-Craniofacial J*. 2015;53(2):187–96.
20. Atack N, Hathorn L, Mars M, Sandy J. Study models of 5 year old children as predictors of surgical outcome in unilateral cleft lip and palate. *Eur J Orthod* [Internet]. 1997 [Consultado 10 Abril 2021];19:165–70. Disponible: <https://academic.oup.com/ejo/article/19/2/165/490892>
21. Nahai FR, Williams JK, Burstein FD, Martin J, Thomas J. The Management of

Cleft Lip and Palate: Pathways for Treatment and Longitudinal Assessment. *Semin Plast Surg.* 2005;19(04):275–85.

22. Hodgkinson PD, Brown S, Duncan D, Grant C, McNAUGHTON A, Thomas P, et al. Management of children with cleft lip and palate: a review describing the application of multidisciplinary team working in this condition based upon the experiences of a regional cleft lip and palate centre in the United Kingdom. *Fetal Matern Med Rev.* 2005;16:1–1.

9. ANEXOS

ANEXO 1

Encuesta de satisfacción sobre el tratamiento de la fisura labio palatina

Muchas gracias por participar.

Las respuestas a este cuestionario son completamente anónimas, formarán parte del PROTOCOLO EN EL PACIENTE CON FISURA LABIO PALATINA, realizado como trabajo de fin de grado de último curso de Medicina de la Universidad de Valladolid.

Gracias a sus respuestas podremos añadir una valoración de los propios pacientes para plantear mejoras.

- 1. Valore su satisfacción general con el tratamiento que el/la paciente ha recibido en el proceso de tratamiento de su Fisura palatina y/o de labio.**

1	2	3	4	5
Deficiente	Insuficiente	Aceptable	Bueno	Excelente

- 2. Valore cómo han sido informados durante el proceso de tratamiento (información sobre las fases del proceso, cirugías, participación de otros especialistas, recomendaciones...).**

1	2	3	4	5
Deficiente	Insuficiente	Aceptable	Bueno	Excelente

- 3. Valore la comunicación entre los propios servicios y especialistas que han participado en el proceso de tratamiento (distintos cirujanos, enfermería, logopedas, ortodoncistas...).**

1	2	3	4	5
Deficiente	Insuficiente	Aceptable	Bueno	Excelente

- 4. Valore el seguimiento a nivel general que ha recibido por parte de los especialistas que han participado en el proceso de tratamiento (consultas tras la cirugía, seguimiento a lo largo de los años...).**

1 Deficiente	2 Insuficiente	3 Aceptable	4 Bueno	5 Excelente
-----------------	-------------------	----------------	------------	----------------

5. Valore la asistencia recibida en materia de apoyo económico del tratamiento que se requiere y que se encuentra financiado por el SACYL.

1 Deficiente	2 Insuficiente	3 Aceptable	4 Bueno	5 Excelente
-----------------	-------------------	----------------	------------	----------------

6. Valore la atención recibida sobre los cuidados diarios requeridos por el paciente y los problemas derivados de la alimentación del paciente.

1 Deficiente	2 Insuficiente	3 Aceptable	4 Bueno	5 Excelente
-----------------	-------------------	----------------	------------	----------------

7. Valore la atención recibida por los distintos especialistas que han participado en el tratamiento recibido POR PARTE DEL SACYL.

	1 Deficiente	2 Insuficiente	3 Aceptable	4 Bueno	5 Excelente
Diagnóstico prenatal					
Cirugía Maxilofacial					
Cirugía Pediátrica					
Otorrinolaringología					
Logopedia					
Odontología y Ortodoncia					
Médico de Atención Primaria					
Asistencia Social					
Servicio de Genética					
Enfermería					
Fisioterapia					



PROTOCOLO DEL PACIENTE CON FISURA LABIO-PALATINA CONGÉNITA

Patricia Gamarra Esteban. Tutor: Dr. Luis M. Redondo González
Universidad de Valladolid. Hospital Universitario Río Hortega.
Cirugía Oral y Maxilofacial. 2020/2021



INTRODUCCIÓN

La fisura labio palatina es una patología congénita de origen malformativo, cuya incidencia es de 1 de cada 700 nacidos vivos. Produce tanto problemas estéticos como funcionales, y aunque su etiología exacta es aún desconocida, se conocen factores de riesgo y su evidente asociación a otros síndromes o anomalías. Es una patología considerada crónica por sus efectos clínicos y la repercusión a largo plazo en el paciente.

HIPÓTESIS

El tratamiento de la fisura labio palatina es complejo por su naturaleza y duración, por lo que requiere una extrema colaboración entre equipos. La evidencia científica disponible sugiere una asociación positiva entre la centralización del tratamiento y los resultados obtenidos.

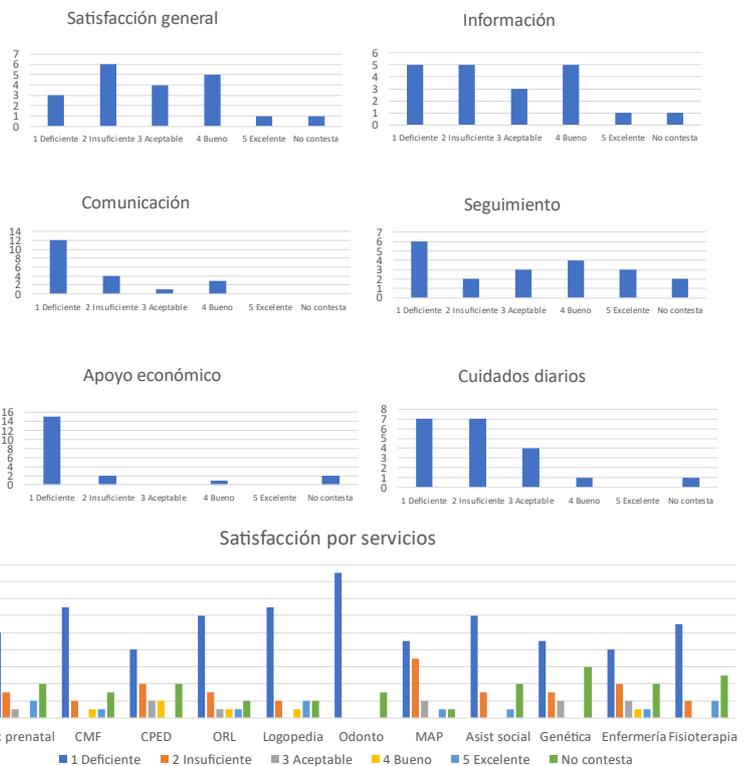
MATERIAL Y MÉTODOS

- Recopilación de guías internacionales sobre el protocolo de tratamiento.
- Revisión de artículos que estudian las diferencias estadísticas entre pacientes tratados centralizadamente y los tratados con el método clásico.
- Encuesta de satisfacción realizada a pacientes con fisura labio palatina congénita usuarios del SACYL.

RESULTADOS

Revisión científica: los artículos consultados muestran diferencias estadísticamente significativas a favor del tratamiento centralizado en diversos parámetros estudiados: resultados estructurales (índice y apariencia craneofacial), valores cefalométricos, incidencia de hipernasalidad y de eventos asociados (patología ORL, psicológica, del habla, dental u ortodóncica).

Encuesta de satisfacción a pacientes con fisura labio palatina usuarios del SACYL



CONCLUSIÓN

La atención recibida por los pacientes fisurados en Castilla y León sigue un modelo no centralizado, en el cual los pacientes son tratados individualmente por cada especialista. Siguiendo las guías internacionales, los artículos científicos disponibles que avalan los mejores resultados obtenidos con el abordaje multidisciplinar, junto a la encuesta de satisfacción de los pacientes fisurados, que revelan un nivel de satisfacción bajo, sería conveniente plantear cambios en el modelo de tratamiento dirigiéndolo hacia un enfoque centralizado y multidisciplinar.

BIBLIOGRAFÍA

- Nahai FR, Williams JK, Burstein FD, Martin J, Thomas J. The Management of Cleft Lip and Palate: Pathways for Treatment and Longitudinal Assessment. Semin Plast Surg. 2005;19(04):275-85.
- Gonzalez Landa G, Carmen M, Fernández P. Guía de la fisuras labiopalatinas Una patología crónica. ASPANIF, editor. País Vasco; 2011.
- Shkoukani MA, Chen M, Vong A. Cleft lip - A comprehensive review. Front Pediatr. 2013 Dec 1;1(DEC).
- CEN. Early care services for babies born with cleft lip and/or palate. 2015.