



UNIVERSIDAD DE VALLADOLID

Facultad de Enfermería
de Soria



Facultad de Enfermería de Soria

GRADO EN ENFERMERÍA

Trabajo Fin de Grado

FISURA PALATINA. IMPLICACIONES ANATÓMICAS. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Estudiante: Raquel Hernández Ortega
Tutelado por: Estela María Carnicero Gila
Soria

11 de junio de 2015

ÍNDICE

	Pág
1. RESUMEN	5
2. INTRODUCCIÓN	7
2.1. Anatomía del paladar	7
2.2. Formación del paladar	8
2.3. Fisura palatina	10
2.3.1. Tipos	10
2.3.2. Causas	11
2.3.2.1. Causas genéticas	11
2.3.2.2. Factores ambientales	12
2.4. Consecuencias	12
2.4.1. Consecuencias físicas	12
2.4.2. Consecuencias alimentarias	14
2.5. Papel de la Enfermería	15
3. JUSTIFICACIÓN	15
4. OBJETIVOS	16
5. MATERIAL Y MÉTODOS	16
6. RESULTADOS	18
6.1. Prevalencia de la fisura labio-palatina	18
6.2. Causas más frecuentes	20

6.3. Abordajes terapéuticos	23
6.4. Alimentación	25
6.5. Afrontamiento psicológico de los padres	29
6.6. Psicología en niños y bullying	31
7. DISCUSIÓN	32
8. CONCLUSIONES	34
9. BIBLIOGRAFÍA	35

ÍNDICE DE FIGURAS

	Pág
FIGURA 1 Visión inferior del paladar óseo	8
FIGURA 2 Visión anterior del paladar blando	8
FIGURA 3 Embrión de 6 semanas	8
FIGURA 4 Etapas de la formación del paladar definitivo	9
FIGURA 5 Etapas del proceso de palatogénesis	9
FIGURA 6 Representación esquemática del paladar y de las fisuras del paladar primario	10
FIGURA 7 Representación esquemática del paladar y de las fisuras del paladar secundario	10
FIGURA 8 Representación esquemática del paladar y de las fisuras en ambos paladares	11
FIGURA 9 Patrón de expresión de algunos genes involucrados en los diferentes estadios de desarrollo del labio y el paladar	11
FIGURA 10 Tipos de biberones comercializados en España	27

ÍNDICE DE GRÁFICAS

		Pág
GRÁFICA 1	Distribución anual de la frecuencia de los niños recién nacidos con defectos congénitos	18
GRÁFICA 2	Análisis secular de la frecuencia por 10.000 de la fisura palatina y labio-palatina	19
GRÁFICA 3	Grupos farmacológicos mas consultados por profesionales de la salud en el SITTE y por la población en general en el SITE en 2011	22

ÍNDICE DE TABLAS

		Pág
TABLA 1	Frecuencia por 10.000 recién nacidos por Comunidades Autónomas y tres periodos de tiempo	19
TABLA 2	Clasificación de las llamadas por motivo de consulta	22

1. RESUMEN

Introducción: Las fisuras palatinas, el labio leporino y las fisuras labio-palatinas son malformaciones congénitas con origen multifactorial. Los pacientes que sufren este tipo de patologías nacen con ellas y necesitarán recibir una atención a largo plazo por diferentes profesionales de la salud.

Justificación: Dado que la fisura palatina es una malformación congénita altamente frecuente a nivel mundial, he decido centrar esta memoria en conocer las causas y consecuencias de esta patología y el importante papel que juega el personal de enfermería en todo el proceso evolutivo, desde el diagnóstico precoz hasta la integración completa del niño, para poder ayudar tanto a la familia como al paciente.

Objetivos: Conocer la incidencia en España de la fisura palatina y/o labio leporino, su repercusión en la salud física y mental de los niños que las padecen y la implicación del personal de enfermería para su cuidado y asesoramiento. Para ello se identificarán cuáles son las principales bases anatómicas afectadas por estas patologías, se expondrán las causas principales que las provocan, se describirán los principales problemas de salud que presenta el niño o la niña desde su nacimiento hasta la juventud y se detallará la importancia del personal de enfermería como promotor de la salud, aconsejando y dirigiendo a los padres y a las personas de su entorno.

Material y métodos: Para la elaboración de esta revisión bibliográfica se han consultado diferentes fuentes como páginas web, libros de anatomía y embriología humanas, artículos relacionados, estadísticas nacionales y bases de datos como Google académico, Dialnet, Scielo, Elsevier, Cochrane y Pubmed. Así mismo, se han extraído datos del Ministerio de Economía y Competitividad y de asociaciones de fisura palatina como AFICAVALL, ASPANIF y AFILAPA.

Resultados/desarrollo: La variedad de problemas a los que ha de enfrentarse un niño con alguna de estas malformaciones es muy amplia y el equipo que ha de atenderles hasta la reconstrucción completa de su cavidad bucal ha de ser multidisciplinar. Los profesionales de enfermería son parte de este equipo y sus funciones principales se centran en el asesoramiento a las

familias respecto a la alimentación, higiene, hábitos diarios, etc., antes y después de las reconstrucciones bucales a las que va a ser sometido el niño o la niña durante varios años.

Discusión/conclusiones: Las malformaciones congénitas del paladar provocan una serie de problemas asociados que han de mitigarse o solucionarse para que los niños/as que las padecen puedan llevar una vida lo más normal posible. El papel del profesional de Enfermería, tanto en planta pediátrica hospitalaria como en Atención Primaria, es fundamental en la atención y en los cuidados pre y post-operatorios y, por supuesto, en la promoción de hábitos saludables.

2. INTRODUCCIÓN

Según Martínez-Frías M.L y cols. (2012)¹, una **malformación congénita** es una *“alteración intrínseca del desarrollo embrionario, esencialmente morfológico, que puede presentar distintas manifestaciones, como:*

- a) Alteración de la forma o estructura física normal de un órgano o parte corporal.*
- b) Alteración patológica del tamaño normal, tanto por exceso como por defecto, de un órgano o parte corporal.*
- c) Alteración de la localización de un órgano o parte corporal”.*

La fisura labio-palatina es una malformación congénita de las más frecuentes que afecta a nivel mundial a uno de cada 500-1000 niños nacidos. Aproximadamente el 25% padecen fisura palatina, el 25% labio leporino y el 50% restante, ambas afecciones².

Esta malformación es debida a un defecto de fusión del paladar, las encías y/o el labio superior durante el desarrollo embrionario. Las causas aún no están esclarecidas del todo. Se cree que el factor genético es el más importante aunque existen otros factores externos que parecen estar implicados³.

La fisura labio-palatina se puede presentar de forma aislada o como malformación asociada a diferentes síndromes.

2.1. ANATOMÍA DEL PALADAR

El paladar es la estructura anatómica que separa la cavidad bucal de las cavidades nasales^{4,5,6}. Consta de dos partes: el paladar duro u óseo y el paladar blando o velo del paladar.

El paladar duro es la parte anterior del paladar y ocupa unos tres cuartos del mismo. Se forma por la fusión de las dos apófisis palatinas de los huesos maxilares con las dos apófisis horizontales de los huesos palatinos formando las suturas media y transversa (figura 1). Todo el paladar duro se encuentra cubierto por mucosa.

El paladar blando o velo del paladar es la parte posterior del paladar y ocupa el cuarto restante. Está formado por una aponeurosis recubierta por mucosa y movilizado por los músculos propios del velo del paladar (figura 2).

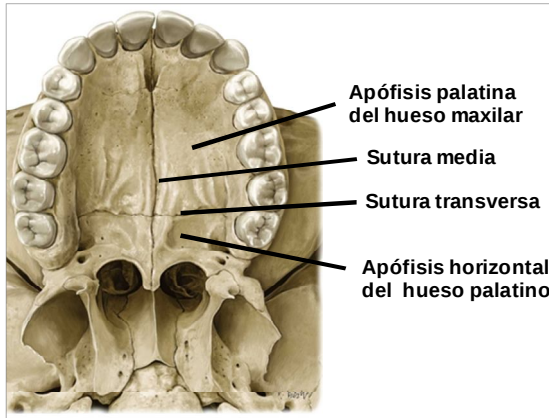


Figura 1: Visión inferior del paladar óseo.
Tomada del Atlas de Anatomía Prometheus.

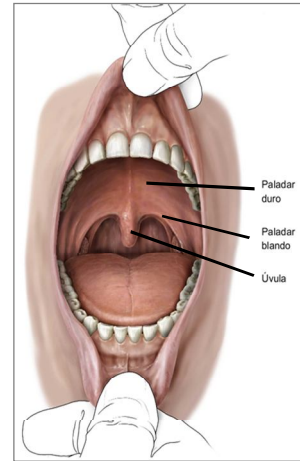


Figura 2: Visión anterior del paladar blando.
Tomada del Atlas de Anatomía Prometheus.

2.2. FORMACIÓN PALADAR

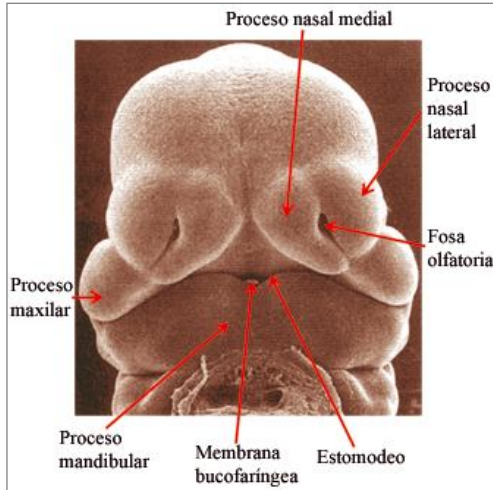


Figura 3: Embrión de 6 semanas. Tomada de <http://gsdl.bvs.sld.cu/greenstone/collect/estomato/index/assoc/HASH01be.dir/fig10.3.png>

La formación, el desarrollo y el crecimiento de la cara y de la cavidad oral se inician en la 4ª semana y finaliza alrededor de la 9ª semana del desarrollo embrionario humano^{7,8,9,10,11,12,13}. Una de las estructuras que se forman durante este periodo es el paladar, que comienza su desarrollo al final de la 5ª semana de gestación y consiste en la división en dos cavidades, la nasal y la oral, a partir de la primitiva cavidad bucal o estomodeo (figura 3).

El paladar se inicia como dos esbozos. El esbozo anterior dará lugar al paladar primario y el esbozo posterior formará el paladar secundario (figura 4).

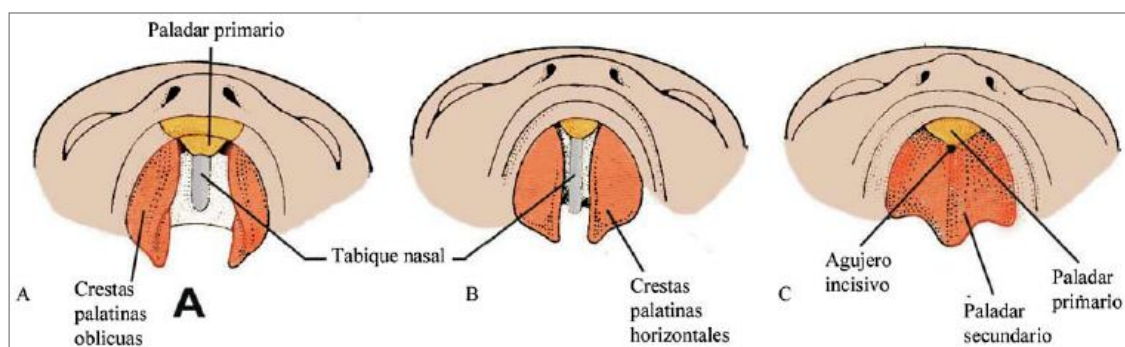


Figura 4: Etapas en la formación del paladar definitivo.

Tomada de <http://gsdl.bvs.sld.cu/greenstone/collect/prelicin/index/assoc/HASH0104.dir/fig10.10a.png>

El paladar primario llevará a la formación de un pequeño triángulo óseo situado en la parte anterior del paladar duro, a los cuatro incisivos superiores y al surco subnasal que se forma en la línea media del labio superior.

El paladar secundario formará el resto del paladar óseo y el paladar blando. Se inicia hacia la 6ª semana del desarrollo como dos crestas palatinas situadas en posición oblicua. Ocupando el espacio existente entre ellas se encuentra la lengua en formación.

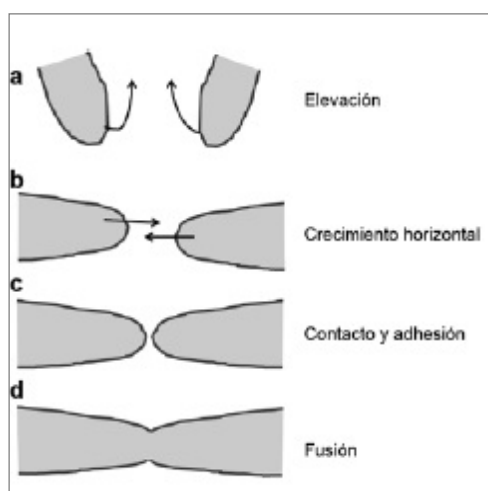


Figura 5: Etapas del proceso de palatogénesis.

Tomada de Escobar LM (2013).

En la 7ª semana de gestación (figura 5a, 5b), las crestas se van posicionando de forma horizontal mientras que la lengua desciende. A continuación, las crestas palatinas se fusionan (figura 5c). Por último, se produce la fusión entre el paladar primario y el secundario formándose en el vértice un orificio denominado agujero o foramen incisivo (figura 5d).

Para la correcta fusión de los procesos palatinos, es necesario que los epitelios del borde medial de cada uno de ellos contacten en la línea media, formando la costura epitelial medial. Esta fusión se realiza en dos etapas: la primera consiste en la unión de los dos tercios posteriores y en la segunda se produce la fusión del tercio anterior.

2.3. FISURA PALATINA

Cuando algunos de los procesos que han de ocurrir para la correcta formación del paladar (ver apartado 2.2) se ven alterados, el feto en gestación presentará una malformación congénita llamada Fisura Labio-Palatina.

2.3.1. TIPOS

Dependiendo de cómo y dónde se produzcan estas alteraciones, las fisuras se pueden presentar como un problema aislado (fisura palatina) o como un problema doble ya que se ve implicado también el labio superior y el maxilar (fisura labio-palatina)¹².

Si las fisuras se producen en el paladar primario, las deformaciones afectarán al labio superior (Labio leporino) y al maxilar (Maxilar superior hendido). Estas anomalías en la palatogénesis se pueden dar de forma unilateral, bilateral o medial (figura 6).

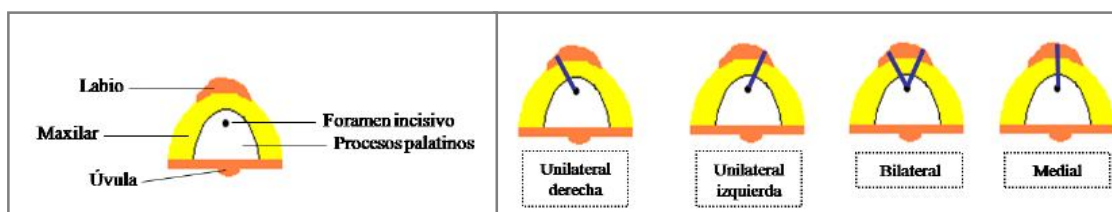


Figura 6: Representación esquemática del paladar (izquierda) y Fisuras del paladar primario (derecha).
Modificada de Maldonado E (2012).

Las fisuras producidas en el paladar secundario provocarán Paladar hendido y Úvula hendida. Así mismo, pueden ser completas o incompletas (figura 7).

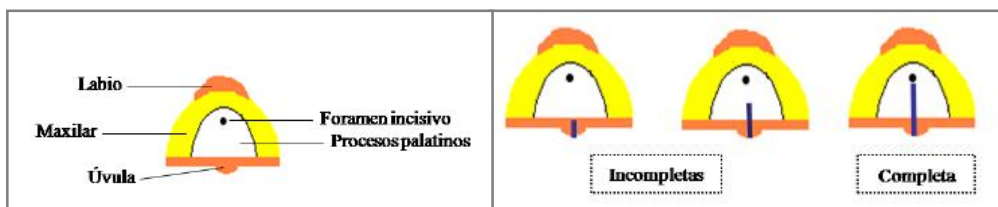


Figura 7: Representación esquemática del paladar (izquierda) y Fisuras del paladar secundario (derecha).
Modificada de Maldonado E (2012).

Si el defecto se produce en ambos paladares, se producirá una combinación tanto de hendiduras anteriores como posteriores al foramen incisivo y éstas se presentarán de forma unilateral, bilateral o medial (figura 8).

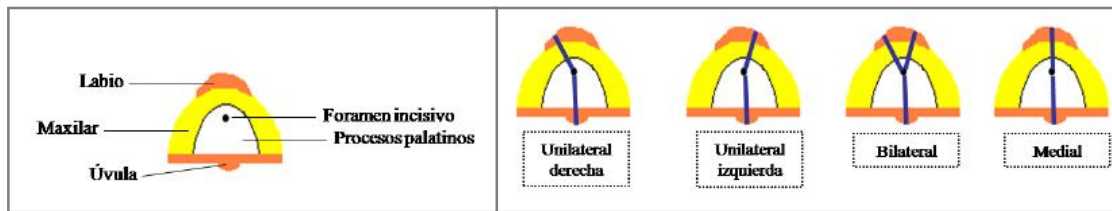


Figura 8: Representación esquemática del paladar (izquierda) y Fisuras en ambos paladares (derecha).
Modificada de Maldonado E (2012).

2.3.2. CAUSAS

Las hendiduras labio-palatinas son alteraciones cráneo-faciales que se presentan con una alta frecuencia en la población mundial. Su etiología es multifactorial e involucra factores tanto genéticos como ambientales. El 70% de estas patologías se presentan como un defecto no sindrómico y el 30% restante se asocian con alteraciones adicionales en los defectos de tipo sindrómico.

2.3.2.1. CAUSAS GENÉTICAS

Sólo el 20-30% de las fisuras labio-palatinas no sindrómicas se producen por causas genéticas¹⁴. En los últimos años se han identificado varios genes implicados en la formación y en el desarrollo del paladar.

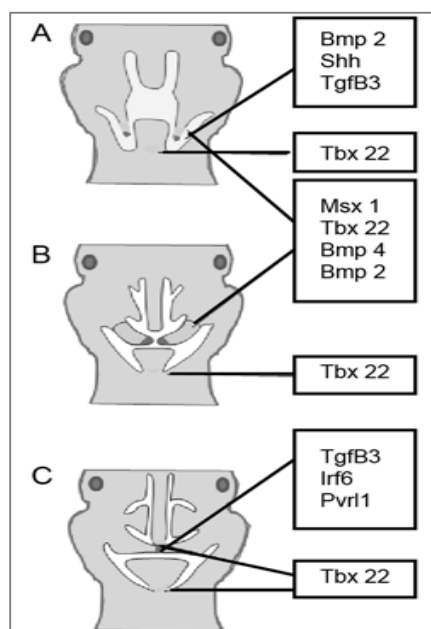


Figura 9: Patrón de expresión de algunos genes involucrados en los diferentes estadios de desarrollo del labio y el paladar. **A.** Estadio inicial, **B.** Crecimiento y elevación de los procesos palatinos, **C.** Fusión de los procesos palatinos. Tomada de Escobar LM (2013).

Según la revisión realizada por Escobar LM en 2013, son numerosos los genes implicados en la formación, el desarrollo y el crecimiento de la cara y de la cavidad oral (figura 9). Mutaciones producidas en estos genes provocan defectos en la palatogénesis ya que las proteínas para las que codifican son esenciales, para la consecución correcta de todos estos procesos.

Entre los genes mutados más importantes y frecuentes se encuentran: genes de segmentación, como *Shh* (*Sonic Hedgehog*), implicado en el crecimiento del paladar (revisado por Montenegro MA y Rojas M, 2005); genes homeóticos, como *Msx1*, fundamental para la organogénesis orofacial (revisado por Montenegro MA y Rojas M, 2005); y varios genes de la superfamilia de los *Tgf* (*Transforming grow factor*) como *BMP2* (*Bone morphogenetic protein-2*) y *Tgfβ3* (*Transforming grow factor beta 3*). La proteína BMP2 se expresa en abundancia en el mesénquima adyacente a la línea media durante la fusión palatina¹⁵ y la proteína TGFβ3 se localiza de forma abundante en el epitelio de los procesos palatinos antes de que se lleve a cabo la fusión de los mismos^{16,17}.

2.3.2.2. FACTORES AMBIENTALES

Los factores ambientales que pueden provocar malformaciones orofaciales en el feto durante el embarazo son numerosos^{2,3,12,18,19,20}.

- Exposición a radiaciones ionizantes.
- Drogas, tabaco y alcohol.
- Medicamentos que durante el embarazo se consideran teratógenos. Dentro de este grupo encontramos algunos barbitúricos, anticonvulsionantes y corticoides.
- Déficits alimentarios como la escasez de ácido fólico o vitamina B9 durante los primeros meses de embarazo.
- Infecciones víricas que contrae la madre gestante, como la rubeola y el Citomegalovirus (CMV).

2.4. CONSECUENCIAS

2.4.1. CONSECUENCIAS FÍSICAS

- **Aspecto físico**

Actualmente en la sociedad nuestra imagen juega un papel muy importante y al tener una malformación con tanto impacto visual puede conllevar a una marginación social, depresión, problemas en la conducta e incluso al fracaso escolar. Para mejorar su aspecto y así favorecer su

integración en la sociedad tiene que someterse a su reconstrucción facial mediante cirugía maxilofacial²¹.

- **Audición**

La trompa auditiva o trompa faringotimpánica es un conducto que pone en contacto la parte alta de la faringe (rinofaringe) con la caja timpánica del oído medio. Los niños con fisura palatina corren el riesgo de que la leche con la que se alimentan pase a las cavidades nasales y de ahí al oído medio a través de la trompa auditiva. Esta acumulación de líquido puede causar pérdida temporal de la audición y/o infecciones en el oído medio. Una repetición continuada de ellas puede llegar a una pérdida de audición irreversible por daño en la membrana timpánica. El tratamiento para solucionar esta acumulación consiste en colocar un drenaje timpánico para compensar la presión y reducir el riesgo de infección y pérdida auditiva del oído medio²².

- **Dentición**

Muchos niños con fisura tienen problemas de crecimiento dentario, ya sea por su colocación o por la falta de ellos. Además, el maxilar superior puede crecer menos que la mandíbula necesitando cirugía correctiva en un futuro. Esto se soluciona mediante la intervención de un ortodontista colocando aparatos correctores o dientes fijos definitivos^{22,23}.

- **Lenguaje**

Al no utilizar de forma adecuada el paladar blando, ya que el aire se escapa por el hueco de la fisura palatina que une la boca con la nariz, hace que el sonido del habla sea nasal. También puede ocurrir que no generen suficiente presión para producir ciertos sonidos o palabras, como /b/, /d/, /f/, /g/, /k/, /l/, /p/, /s/, /t/, /v/ y /z/. En la mayoría de estos casos se resuelve con la cirugía de la fisura aunque probablemente también necesitarán acudir a un logopeda^{22,24}.

- **Psicológicas**

La sociedad juega un papel muy importante en cuanto a las consecuencias psicológicas del niño. Esto es debido a que se ve diferente de los demás y lo tratan de una manera especial²⁵.

Una característica muy importante es la autoestima del niño que si se encuentra en un entorno donde le proporcionan seguridad a uno mismo, mejorará su concepto de imagen y se sentirá integrado en la sociedad².

Muchas de las malformaciones pueden llevar a que les realicen bullying y estos no lo dicen por miedo a las represalias. Por ello hay que observar diferentes signos característicos de ello como que no quieran ir a la escuela, que tengan los libros destrozados, que se les pierda el dinero, que tengan moratones o arañazos, que los encuentres angustiados y que no se quieran relacionar con la gente²³.

2.4.2. CONSECUENCIAS ALIMENTARIAS

La alimentación juega un papel muy significativo en el desarrollo del niño. Cuando un niño nace con fisura palatina, esta no tiene porque ser un problema si se siguen los consejos que les indican los profesionales de la salud. Aún así, su alimentación puede ser dificultosa antes de la reparación del paladar.

Para realizar una correcta succión del pecho materno, dentro de la cavidad bucal del niño se debe de formar una presión negativa que facilita la eyección de la leche. Al existir una abertura entre el techo de la boca y el suelo de las cavidades nasales, no se crea el vacío necesario para conseguir esa presión y así poder succionar la leche que sale del pezón.

Además, al tener este espacio abierto, el aire entra con mayor facilidad; por ello, estos niños en cada succión tragan grandes cantidades de aire lo que provoca que sufran cólicos de forma habitual y que regurgiten la leche ingerida con más frecuencia que en los niños sin este tipo de malformaciones^{26,27}. Algunos niños incluso pueden tener problemas por falta de coordinación en la secuencia respiración-succión-deglución²¹.

La complicación de tener la fisura palatina hace que muchos niños tengan que realizar un esfuerzo extra a la hora de alimentarse y se cansan nada más empezar pudiendo no realizar la ingesta adecuada y afectar a su crecimiento sin llegar a los parámetros de normalidad²⁷.

2.5. PAPEL DE ENFERMERÍA

La enfermería, con el paso del tiempo, ha avanzado en los cuidados y en su independencia respecto del médico debido a la evolución del cuidado integral del paciente y la capacidad de la enfermera en la toma de decisiones²⁸.

Actualmente, la implicación que tiene enfermería en los pacientes con fisura palatina es muy importante, siendo el personal de referencia ante cualquier duda para sus familiares. Las funciones que debe de llevar a cabo son variadas, dependiendo si se encuentra en Atención Primaria o en la planta de pediatría.

Atención primaria: coordinar y proporcionar cuidados, acogida de los familiares, aconsejar la solicitud de ayudas socio-sanitarias, observar y detectar problemas psicosociales, solución de dudas y revisiones periódicas del niño con fisura.

Planta: realizar los cuidados postoperatorios como uso del manguito, alimentación, analgesia, postura del paciente, cuidados de la herida quirúrgica, mantenimiento de la vía aérea e información a la familia de cuidados al alta²¹.

También se aconseja que el personal de enfermería cumpla con el papel de coordinador para que lleve, desde la detección de la fisura palatina hasta su resolución, la información necesaria a la familia para una adecuada atención de sus necesidades.

3. JUSTIFICACIÓN

Dado que la fisura palatina es una malformación genética altamente frecuente a nivel mundial, he decido centrar esta revisión bibliográfica en conocer las causas y consecuencias de esta patología y el papel que tiene el personal de enfermería en todo el proceso evolutivo, desde el diagnóstico precoz hasta la integración completa del niño, para poder ayudar tanto a la familia como al paciente.

4. OBJETIVOS

El objetivo general de esta revisión bibliográfica es:

- Conocer la repercusión de la fisura labio-palatina en España.

Los objetivos específicos de la revisión bibliográfica son:

- 1- Conocer las principales bases anatómicas afectadas por estas patologías.
- 2- Identificar las causas principales de la fisura palatina.
- 3- Describir los principales problemas de salud que presenta el recién nacido.
- 4- Identificar la importancia del personal de enfermería como promotor de la salud, aconsejando y dirigiendo a los padres y a las personas de su entorno.

5. MATERIAL Y MÉTODOS

El diseño empleado para la realización del estudio es la revisión bibliográfica. Se realizó una búsqueda en bases de datos, libros, estadísticas nacionales, asociaciones, páginas web, artículos relativos al tema de “fisura palatina”. Se acotó la búsqueda a los últimos 10 años, por lo que este trabajo se ha centrado, fundamentalmente, en el periodo comprendido entre los años 2005 y 2015.

Las bases de datos empleadas fueron: Google académico, Dialnet, Scielo, Elsevier, Cochrane y Pubmed. También se han extraído datos del Ministerio de Economía y Competitividad, la página web oficial de asociaciones (AFICAVAL, ASPANIF, AFILAPA), etc. Así mismo, se consultaron libros de texto de anatomía y embriología.

El método de búsqueda consistió en utilizar como palabras clave: fisura palatina, enfermería y fisura palatina, palatogénesis, embriología paladar, anatomía humana, embarazo y fisura palatina, labio leporino, alimentación y fisura palatina, asociaciones fisura palatina, etc.

Criterios de inclusión:

- Tanto los artículos como las estadísticas debían estar publicados en un periodo específico de tiempo de 10 años (2005-2015).
- De forma excepcional, se han incluido algunos artículos publicados anteriores al 2005 debido a su gran relevancia.
- Artículos publicados tanto en inglés como en español.
- Obtención del texto completo.

Criterios de exclusión:

- La mayoría de los artículos publicados con anterioridad al 2005, aunque en un principio fueron aceptados para aumentar los conocimientos sobre el tema.
- Artículos de los que no se pudiera obtener el texto completo.

Selección de los artículos:

Inicialmente, se realizó una búsqueda con las palabras clave seleccionadas: fisura palatina, labio leporino, alimentación fisura palatina, enfermedad y fisura palatina sin tener en cuenta ninguna franja de año de publicación. Tras la lectura de los artículos encontrados se incorporaron otras palabras clave como embarazo y fisura palatina, palatogénesis, anatomía humana, asociaciones fisura palatina. Después del estudio de todos los artículos, se escogieron aquellos que cumplieran los criterios de inclusión y de exclusión y se evaluó la calidad de los artículos seleccionados. Además, se realizó una búsqueda por diferentes páginas web oficiales del Gobierno español como la web del Ministerio de Sanidad y Consumo (MSC) y la web del Instituto Nacional de Estadística (INE) con el fin de obtener datos y estadísticas sobre el tema. También, se realizó una búsqueda en libros de la biblioteca del Campus de Soria referentes a la fisura palatina y embriología del paladar, encontrando capítulos interesantes para el estudio, en los libros de texto de anatomía y embriología.

Todos los artículos y material seleccionado se recopilaron en una carpeta y se imprimió para facilitar su manejo.

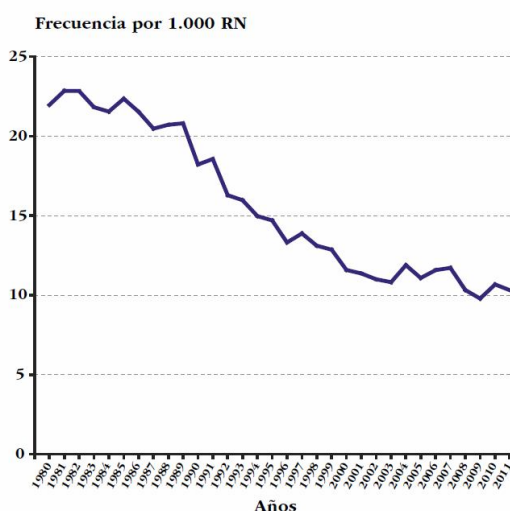
6. RESULTADOS

La fisura labio-palatina es una malformación congénita que provoca un defecto de fusión del paladar, del maxilar superior y/o del labio superior durante el desarrollo embrionario, siendo su prevalencia relativamente alta a nivel mundial.

Existen diferentes tipos de malformaciones, dependiendo del lugar dónde se produzcan, lo que conlleva distintas dificultades físicas a la hora de alimentar al niño, en la forma de hablar, etc.

6.1. PREVALENCIA DE LA FISURA LABIO-PALATINA

Según el estudio presentado por Martínez-Frías y cols¹ en la memoria anual del Boletín del ECEMC de 2012, la prevalencia de niños nacidos (vivos o muertos) con malformaciones genéticas o con defectos congénitos ha ido disminuyendo desde 1980 hasta la fecha de fin del estudio (2011) (gráfica 1)¹.



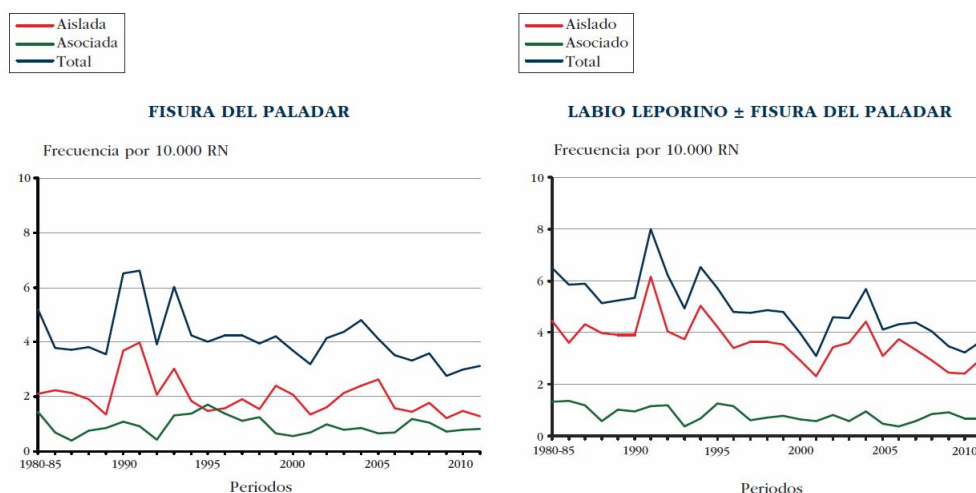
Gráfica 1: Distribución anual de la frecuencia de los niños recién nacidos con defectos congénitos.

De los 40.329 niños nacidos con alguna deformidad, el 73,91% presentaban un defecto aislado, el 13,58% varios defectos asociados y el 12,51% correspondían a defectos asociados a síndromes.

De todas las malformaciones presentadas en este estudio, el 2.87% (1161 niños) nacieron con fisura palatina y el 3.42% (1300 niños) con fisura labio-palatina.

Según el estudio presentado por Bermejo-Sánchez E y cols.²⁹ en el mismo boletín del ECEMC, la mayoría de las malformaciones han ido disminuyendo su prevalencia en los últimos 30 años. En el caso de la fisura palatina y de la fisura labio-palatina, en cambio, en el año 2011, hubo un ligero incremento en la incidencia de ambas malformaciones (gráfica 2). Este dato no

se considera relevante, ya que las estadísticas se analizan por periodos de 5 años.



Gráfica 2: Análisis secular de la frecuencia por 10.000 de la fisura palatina (izquierda) y de la fisura labio-palatina (derecha). Período estudiado: 1980 – 2011.

Por Comunidades Autónomas, la prevalencia se muestra en la tabla 1:

AUTONOMÍA	Fisura paladar			Labio leporino ± fisura paladar		
	1980-1985	1986-2010	2011	1980-1985	1986-2010	2011
Andalucía	3,78	4,20	6,78	8,06	4,01	1,94 *
Aragón	—	3,89	0,00	—	3,33	6,60
P. de Asturias	1,94	5,42	0,00	5,83	5,65	0,00
Islas Baleares (a)	0,00	4,66	0,00	4,47	3,42	2,86
Canarias (b)	3,21	3,80	3,24	9,64	5,70	12,97
Cantabria	—	4,01	0,00	—	6,30	16,72
Castilla-La Mancha ..	7,16	4,69	0,84 *	4,52	5,12	0,84
Castilla y León	3,77	4,22	3,84	8,33	5,25	4,79 *
Cataluña	3,93	4,86	3,06	8,14	5,22	3,06 *
Com. Valenciana	4,05	3,16	3,09	3,54	4,15	3,09
Extremadura	6,62	5,08	2,10	5,67	4,83	4,21
Galicia	6,64	3,56	0,00 *	5,14	4,32	43,96
La Rioja	7,06	1,89	0,00 *	5,49	4,72	0,00
Com. de Madrid	4,41	2,88	1,84	7,22	5,12	3,68
Región de Murcia	5,31	4,15	0,00	7,97	5,49	7,37
Com. Foral Navarra ..	3,21	3,97	—	7,07	3,97	—
País Vasco	6,61	4,55	12,54	6,22	4,47	2,51
Andorra	—	2,51	—	—	0,00	—
TOTAL	5,20	4,13	3,11 *	6,49	4,85	3,69 *
Chi ² (k-1):	18,04	27,09	22,86	14,48	20,44	37,61
p<0,05:	—	—	—	—	—	+

Tabla 1: Frecuencia por 10.000 recién nacidos por Comunidades Autónomas y tres periodos de tiempo. Período estudiado: 1980 – 2011.

En esta tabla se puede observar la tendencia a la baja que existe en la prevalencia de ambas malformaciones en casi todas las Comunidades Autónomas. En aquellas donde en 2011 se ha detectado un incremento, se está estudiando la posibilidad de que sea debido al aumento de la población inmigrante.

6.2. CAUSAS MÁS FRECUENTES

Las malformaciones labio-palatinas son causadas por múltiples factores. Se sabe que algunas son hereditarias y otras debidas a malformaciones congénitas provocadas por diversos factores ambientales, medicamentos, déficits alimentarios o infecciones víricas.

Cuando una mujer que no sabe que está embarazada se expone a radiaciones ionizantes, hay que considerar la cantidad de radiación que absorbe su cuerpo; esta se mide en Gray (Gy). En las primeras semanas de gestación, que coinciden con la formación del paladar, el embrión es más sensible a estos efectos, causando malformaciones por el cambio estructural de sus células a partir de 0'1 Gy. Esto nos indica que si una mujer se expone a una radiografía, el feto no sufre daños debido a que las mediciones son mucho menores a las perjudiciales, salvo en ciertas ocasiones donde se exponga a una radiación mayor a la habitual^{19,3}.

Algunos medicamentos, como los barbitúricos, anticonvulsionantes y corticoides se consideran teratógenos³.

También es conocido el efecto teratógeno del alcohol, las drogas y el tabaco. El tabaco, puede producir hipoxia, por lo que hay un escaso riego de oxígeno al feto^{2,18}.

El ácido fólico o vitamina B₉ es un cofactor de enzimas para la fabricación del ADN y del ARN, que los humanos no podemos sintetizar. Mientras que la ingestión diaria recomendada para una mujer no embarazada es de 180 µg por día, para las embarazadas se considera necesario 400 µg por día. Si los niveles no son los adecuados, el embrión presentará defectos en la formación del tubo neural^{12,19}. Una de las posibles patologías que puede presentar el feto es la fisura labio-palatina, debido a un defecto en el cierre del neuroporo anterior del tubo neural. La alimentación de la mujer gestante juega un papel importante en el correcto desarrollo del embrión; por ello, es aconsejable la ingesta de alimentos ricos en ácido fólico presente en frutas, legumbres, hortalizas verdes y cereales junto con la toma de suplementos vitamínicos, bajo prescripción médica, para prevenir este déficit^{12,20,30}.

Se sabe que algunas infecciones víricas que afectan a la madre gestante, como la rubeola y el CMV, causan malformaciones en el feto³.

En España, existen dos servicios de información telefónica sobre teratógenos:

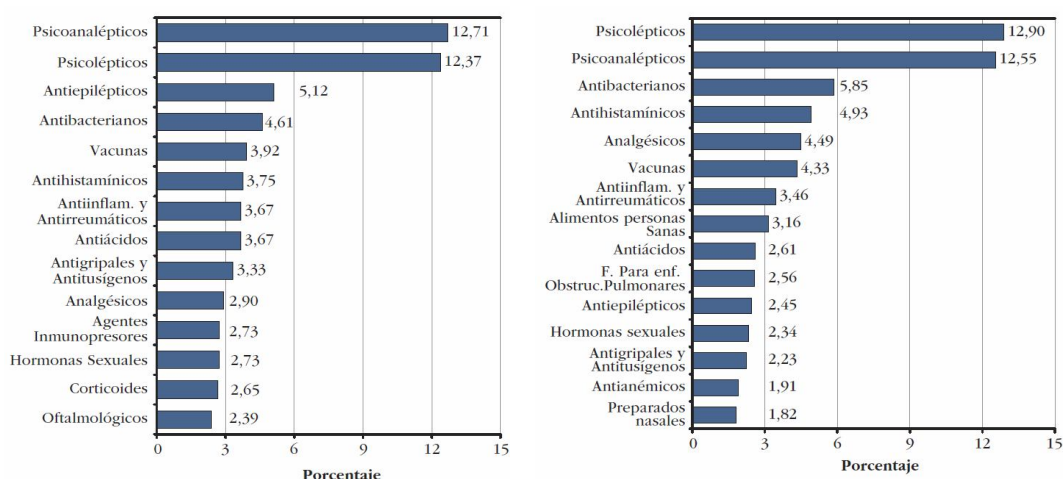
- **SITTE:** Servicio de Información Telefónica sobre Teratógenos Español. Se trata de un **servicio informativo gratuito ofrecido por el ECEMC y dirigido a los profesionales de la salud**. Su objetivo es minimizar, mediante la información, el riesgo por defectos congénitos, así como conseguir un mayor control del embarazo y de sus exposiciones a distintos factores. El objetivo último es, pues, la prevención primaria de defectos congénitos. Este servicio está atendido por médicos especializados en la evaluación de riesgos teratogénicos (<http://www.saludcastillayleon.es>).
- **SITE:** Servicio de Información Telefónica para la Embarazada. También es un **servicio informativo gratuito ofrecido por el ECEMC dirigido a mujeres embarazadas**. Se trata de un servicio de información sobre factores de riesgo para el desarrollo del niño antes del nacimiento atendido por médicos especialistas pertenecientes al ECEMC, quienes responderán sobre los peligros para el embrión o feto de los diferentes agentes ambientales (químicos/tratamientos farmacológicos, físicos, biológicos,...) que pueden afectar a la mujer embarazada, así como sobre aquellas otras cuestiones relacionadas con el cuidado y atención del embarazo (<http://www.saludcastillayleon.es>).

Según el estudio realizado por Fernández Martín P y cols.³¹ en la memoria anual del Boletín del ECEMC de 2012, las consultas realizadas por profesionales de la salud al SITTE y de la población en general al SITE fueron las que se muestran en la tabla 2.

En ambos casos, la consulta más realizada es sobre medicamentos que puedan afectar al feto durante el embarazo. De hecho, la preocupación predominante se centra en los psicofármacos (gráfica 3).

MOTIVO DE CONSULTA	SITTE		SITE	
	N.º	%	N.º	%
Problemas Médicos	686	75,14	2.995	54,22
Medicamentos	627	68,67	2.256	40,84
Enfermedades	8	0,88	570	10,32
Agentes Físicos	51	5,59	169	3,06
Medio Doméstico	33	3,61	629	11,39
Agentes Químicos	20	2,19	352	6,37
Agentes Físicos	13	1,42	242	4,38
Agentes Biológicos	0	0,00	35	0,63
Medio Laboral	43	4,71	196	3,55
Agentes Químicos	29	3,18	94	1,70
Agentes Físicos	12	1,31	96	1,74
Agentes Biológicos	2	0,22	6	0,11
Estilo de Vida	20	2,19	354	6,41
Alcohol	2	0,22	36	0,65
Tabaco	2	0,22	17	0,31
Cafeína	1	0,11	7	0,13
Drogas	3	0,33	12	0,22
Alimentación	12	1,31	282	5,10
Otros Motivos	131	14,35	1.350	24,44
Edad Materna	0	0,00	8	0,14
Edad Paterna	0	0,00	3	0,05
Exposición Paterna	23	2,52	60	1,09
Problema Genético	4	0,44	33	0,60
Informe General	0	0,00	6	0,11
Diagnóstico Prenatal	9	0,99	291	5,27
Lactancia	19	2,08	110	1,99
Otros	76	8,32	839	15,19
TOTAL MOTIVOS	913	100	5.524	100
TOTAL LLAMADAS	829		4.511	

Tabla 2: Clasificación de las llamadas por motivo de consulta.



Gráfica 3: Grupos farmacológicos mas consultados por profesionales de la salud en el SITTE (izquierda) y por la población en general en el SITE (derecha) en 2011.

Las llamadas realizadas al SITE se distribuyen de la siguiente manera: por mujeres embarazadas (80,56%), por mujeres no embarazadas (13,52%) y por “otros” (5.92%).

Este mismo estudio revela que las preguntas referidas a los hábitos tóxicos en mujeres gestantes o en mujeres que están planificando un embarazo, son escasas. Estos datos indican que la gran mayoría de las mujeres desconocen los efectos teratógenos que pueden tener sustancias como el alcohol, el tabaco, las drogas o la cafeína.

6.3. ABORDAJES TERAPÉUTICOS

La fisura labio-palatina va a generar diferentes problemas en la alimentación, el habla, la audición, la dentición y el desarrollo del maxilar; por ello, es necesaria la actuación conjunta de un equipo multidisciplinar para reparar, en la mayor medida posible, las consecuencias que genera esta malformación.

El equipo cuenta con un **ginecólogo** para detectar la malformación, un **pediatra** que estudia al niño desde el nacimiento y aconseja sobre la alimentación y el estado saludable del niño, un **médico rehabilitador** para coordinar a todos los profesionales que intervienen e intentar conseguir una mejoría en el desarrollo funcional y en la integración social del niño, un **cirujano maxilofacial** que intervendrá en las operaciones quirúrgicas necesarias, un **cirujano plástico** para corregir los defectos faciales, un **otorrinolaringólogo** que seguirá la función auditiva y si es necesario intervendrá quirúrgicamente esa área, un **psicólogo** que ayudará tanto a los padres como al niño en aceptar la enfermedad y conseguir una inserción social adecuada, un **logopeda** para que le ayude en el habla y el lenguaje, un **dentista** que ayude en los hábitos de higiene de las piezas dentarias, un **ortodontista** para la aplicación de aparatos dentales en caso de que la dentición sea incorrecta, una **enfermera** que se encargue de la coordinación de los cuidados, que ayude en la lactancia y en la observación de problemas sociales y un **trabajador social** que asesore o informe de las posibles ayudas y la cooperación entre los miembros de la familia^{21,26,27}.

Un equipo completo hace que el malestar de la situación sea menor, ayudando a la familia a estar arropada e indicándole los problemas con los que se pueden encontrar al amamantar al niño antes de realizar las operaciones convenientes, dependiendo de si ha nacido con fisura palatina, labio leporino o fisura labio-palatina.

Un niño con labio leporino tendrá dificultades a la hora de succionar la leche materna ya que no podrá colocar correctamente los labios alrededor de la areola y producir la presión negativa necesaria para la extracción de la leche de la mama. Esta circunstancia hace que se cansen muy fácilmente por el gran esfuerzo que realizan.

Si el niño padece fisura palatina, ya sea completa o incompleta, su cavidad bucal no es estanca y, al alimentarse, la leche tiende a pasar a las cavidades nasales lo que provoca regurgitaciones nasales y otitis frecuentes ya que la leche puede alcanzar el oído medio a través del conducto auditivo. Otro problema al que se enfrentan estos niños es que, en cada toma, ingieren una cantidad de aire muy superior al normal lo que hace que padezcan cólicos de gases con frecuencia.

En el caso de las fisuras labio-palatinas, los problemas se multiplican ya que se enfrentan a los relatados en los dos casos anteriores^{26,27}.

La cirugía reparadora también es diferente dependiendo de la malformación que presenten. Cuando un niño ha alcanzado el peso adecuado para poder entrar en quirófano (5-6 kg) se empiezan a realizar estas cirugías reparadoras respetando unos tiempos determinados. El labio leporino se repara sobre los 6 meses de vida, reconstruyendo el labio superior. En este caso, una vez cicatrizado, los problemas en la alimentación desaparecen²⁶. Las reparaciones quirúrgicas de la fisura palatina no se inician hasta los 12 meses y las de la fisura labio-palatina no comienzan hasta los 18 meses. Hasta el momento de la intervención, se aconseja el uso de una placa u obturador palatino, que separa la cavidad bucal de las cavidades nasales y evita, en gran medida, los problemas asociados a la entrada del alimento en las cavidades nasales.

6.4. ALIMENTACIÓN

Para un adecuado desarrollo del niño, los padres tendrán que desarrollar habilidades especiales respecto a su cuidado. En un mundo ideal, la responsabilidad recaería en los dos por igual aunque, generalmente, las madres son las que soportan una carga mayor, sobre todo durante el periodo de lactancia. Se ha podido observar que el rol de los padres va cambiando según las necesidades de su hijo y, al finalizar el proceso, éstos generan un vínculo especial con él^{32,33,34}.

Las dudas que se generan vendrán principalmente definidas por el tratamiento y la alimentación: cuándo se acabará, cómo quedará, qué problemas puedo tener, cómo comerá, etc. El papel de enfermería se basa en resolver las dudas que sean incapaces de solucionar e indicarles todas las especialidades requeridas para conseguir la atención integral del niño y su mejoría completa. Es cierto, que muchas de las dudas que se plantean son las mismas que las madres con hijos sin malformaciones.

Respecto a la alimentación, la duda por excelencia que hay que resolver desde un primer momento es si la madre podrá amamantar a su hijo; es aconsejable informar sobre los beneficios que aporta la leche materna a los niños lactantes y que no ha de sentirse frustrada si, al principio, no consigue dar el pecho a su hijo de una manera eficaz. Desde el comienzo del amamantamiento, se crea un vínculo especial y único entre madre e hijo y, gracias a la lactancia, la musculatura facial se fortalece lo que facilitará el post-operatorio³⁵.

- La leche materna, al poseer anticuerpos maternos, mejora la protección contra posibles infecciones en el lactante. En el caso de los niños fisurados, esta protección es esencial para prevenir las otitis y, además, reduce el tiempo de estancia hospitalaria después de las cirugías.
- Como se ha comentado anteriormente, los niños que presentan alguna de estas malformaciones suelen tener problemas a la hora de mamar. Es aquí donde el profesional de enfermería es esencial para ayudar a corregir posturas. Si el problema detectado es la regurgitación nasal, se debe indicar a la madre que la postura correcta para amamantar a su

hijo es colocar al bebé en una posición más vertical que la habitual; si su hijo traga correctamente y seguido se oye una exhalación, es necesario comprobar signos de malestar ya que pueden indicar que necesita eructar frecuentemente debido a la gran cantidad de aire que ingieren al alimentarse. Además se ha de informar que la alimentación no puede durar más de 45 minutos, cada 3-4 horas, de 6-8 tomas diarias, alternando cada 10 minutos de pecho; esto es debido a que con cantidades suficientes (unos 700g diarios) el niño está satisfecho; si supera estos márgenes de tiempo el bebé puede estar realizando esfuerzos que le causan agotamiento y así perder peso o no ganarlo².

- Cuando se tiene una malformación del paladar, suele haber dificultades a la hora de estimular la producción de leche. Para no perder la capacidad de seguir amamantando al bebé con leche materna es conveniente que se extraiga con un sacaleches después de cada toma para vaciar los pechos.
- Para mejorar la alimentación en niños con fisura palatina o labio-palatina, una opción que se plantea a los padres, es la posibilidad de colocar el obturador palatino con el fin de taponar el agujero del paladar. Se debe explicar que aún poniendo la placa, el niño no es capaz de generar el vacío dentro de la boca, que puede generar pequeñas heridas y que para dar el pecho no es necesario. Si los padres deciden colocárselo, al niño se le realiza una impresión del maxilar superior para fabricar el molde, ajustándolo a corto plazo según su crecimiento. Para una correcta sujeción será necesario la aplicación de una crema adhesiva y, después de cada toma, ha de ser lavado con agua y con un algodón quitar los restos de leche que se hayan podido quedar pegados³⁵.
- En el caso de optar por alimentar al bebé con leche materna pero utilizando biberones, debemos aconsejar a los padres sobre los tipos de biberones y tetinas especiales que se pueden encontrar en el mercado, cómo se utilizan, cuándo han de cambiar de tetina etc. El biberón especial para fisura palatina se tiene que inclinar de tal modo que la tetina este llena de leche y apuntando hacia fuera de la hendidura, dejando que el bebé se la acomode a su gusto; si esta es nueva, el

lactante tiene que acostumbrarse a ella en un período de 48h. Si se observa regurgitación nasal, hay que colocar al bebé de una manera más vertical, al igual que en la lactancia materna³⁵. Las tetinas son de diferentes formas y tamaños. En España se comercializan dos marcas aunque también se pueden utilizar las tetinas especiales para corderos y que se pueden encontrar en clínicas veterinarias. Los biberones que se comercializan tienen diferentes características y hay que elegir el que mejor resultado pueda dar. Si ninguno resultara eficaz, comentaremos que existe la posibilidad de combinar partes de cada uno de ellos, creando un biberón nuevo adaptado:

- **Enfamil:** biberón flexible, es decir, se aprieta para regular el flujo que se expulsa (figura 10a).
- **Haberman:** biberón flexible con cinco piezas. La tetina tiene forma de campana con marcas para indicar el flujo de leche. Dependiendo del flujo deseado, habiendo lento, medio o máximo, hay que colocar la línea de flujo justo en la nariz del niño (figura 10b).
- **Pigeon:** biberón rígido con cuatro piezas donde el flujo viene regulado a través de una ruleta, cuanto más flojo vaya, a mayor velocidad irá el flujo (figura 10c).

Todos ellos tienen de un alto coste, rondando los 30€, que muchas familias no pueden pagar³⁶.

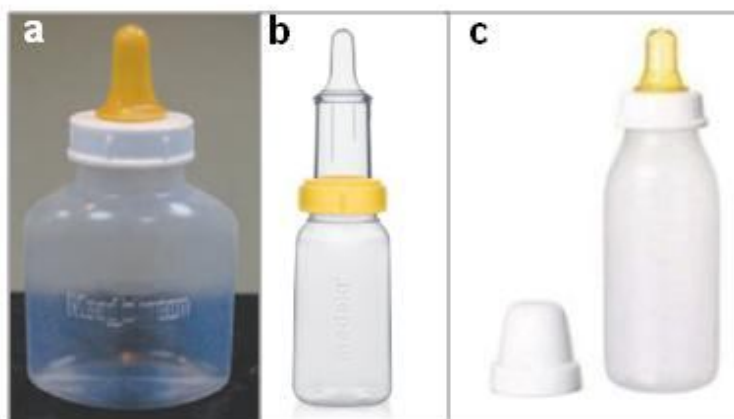


Figura 10: Tipos de biberones comercializados en España: Biberón Enfamil³⁶ (a); Biberón Haberman (b); Biberón Pigeon (c). Tomadas de: <http://www.medela.com> (b) y <http://pigeon.com> (c).

- Si no se dispone de biberones especiales para niños con fisura palatina, la manera más fácil de adaptar la tetina es realizar una incisión, con una hoja afilada y delgada, en forma de cruz en la punta volteando la tetina de afuera hacia dentro. Una vez que se haya realizado se vuelve a dar la vuelta y se observa la cantidad de flujo que echa. Para comprobar que está realizada de una manera correcta, se ha de colocar el biberón boca abajo y se tiene que observar que hay un flujo rápido, pero que las gotas se pueden diferenciar. La apertura se puede modificar de tamaño hasta que el niño se encuentre cómodo.
- Otra manera de controlar el flujo es mediante un biberón abierto por la base: se coloca una bolsa en su interior la cual se va apretando para regular la cantidad de leche que sale.
- En todos los casos expuestos, cuando el bebé acaba la ingesta, se debe limpiar la fisura para eliminar los restos de leche, sabiendo que esto no les va a hacer daño ya que es un orificio, no una herida.
- La alimentación tiene que estar encaminada a una adaptación adecuada después de la cirugía. Para que el bebé no sufra tanto en el postoperatorio, se educa a los padres sobre ciertos aparatos o técnicas que se van a desarrollar: el niño se tiene que acostumbrar a permanecer en decúbito supino para reducir el sufrimiento de estar en una misma posición; será necesario colocar sujeciones en los brazos para que se adapte a los dispositivos que va a usar y no se meta las manos a la boca; se beberá alimentar al niño con una jeringa, taza o cuchara, sin tocarle el paladar y retirarle el chupete; a los niños un poco más mayores se les enseña que no se tienen que tocar el paladar con la lengua³⁷.
- Durante el postoperatorio, los cuidados van enfocados a la alimentación y a la mejora de la herida quirúrgica. Después de la reconstrucción del paladar, el niño sale con un arco de sujeción para proteger la herida quirúrgica, que se mantiene hasta la retirada de los puntos de sutura, aproximadamente una semana después. En el postoperatorio inmediato, (de 12 a 24 horas) se mantiene al niño en la UCI y la alimentación se realiza a través de una jeringa ya que, una vez operado el labio o paladar, no se puede volver a usar el biberón. Es bueno que los padres

observen cómo se da la toma, para que ellos tengan una mayor seguridad a la hora del alta. Al cabo de unos días, se puede comenzar a dar agua después de cada toma para limpiar la zona de la operación. Se tiene que aclarar a los padres que el niño necesita una readaptación de la lactancia y al patrón de sueño anterior a la cirugía. A la vez hay que indicar que puede haber algo de sangrado por la nariz, mal aliento o expulsión de membranas por la boca las primeras semanas después de la operación³⁸.

- Una vez que el niño comienza a comer sólidos, antes de la operación, los padres tienen que acostumbrarle a la comida líquida o triturada y fría debido a que después del postoperatorio se ha de llevar a cabo este procedimiento durante un mes. Hay que evitar alimentos duros como galletas o patatas fritas para no dañar el paladar^{2,37}.
- Además de la adaptación de la alimentación, hay que educar a los niños a no respirar a través de la nariz, sino de la boca, para que ejerciten los músculos de la zona³⁷.

6.5. AFRONTAMIENTO PSICOLÓGICO DE LOS PADRES

La familia es un sistema social integrado por personas con sus respectivos roles y relaciones interdependientes; cualquier modificación de este sistema impacta sobre cada miembro individualmente y sobre el sistema como tal³⁴.

Cuando nace un niño con una malformación, la forma de familia con un hijo “sano” se destruye por completo. La ilusión de formar una nueva familia y las expectativas que se esperaban cambian por el desconocimiento y el sufrimiento ante una nueva reestructuración del futuro próximo. Al observarlo por primera vez, muchos padres generan sentimientos negativos y son incapaces de afrontar la situación llegando al extremo de ocultar a su hijo a la sociedad, lo que repercutirá en un futuro en la autoestima del niño³².

La influencia de diversos factores como las expectativas de los padres, de las características psicológicas, el apoyo que se tenga, la gravedad de la malformación o la calidad de la estructura familiar, nos indica cómo se asume la nueva situación. Muchos padres se aíslan del exterior y toda su atención se

centra en él. El desconocimiento del tema aumenta la complicación de la nueva situación a la que se deben enfrentar y deberán adaptarse lo mejor posible.

Es muy importante la atención de todo el equipo hacia los padres desde que se diagnostica la malformación en el embarazo debido al gran impacto que genera en ellos. Muchas de estas familias siguen adelante y se unen para afrontar la situación y otras acaban con la separación del núcleo familiar. Esta situación se hace dolorosa y se prolonga en el tiempo; es en este periodo donde los padres sufren tanto psicológicamente como emocionalmente y, como ese duelo implica tiempo, es muy importante realizar un trabajo psicológico lo antes posible³⁴.

Los primeros sentimientos que se suceden al diagnóstico suelen ser reacciones de tristeza, negación, incredulidad e impotencia, siendo una manera de expresar el estrés que genera saber que tu hijo tiene un defecto físico y no saber cómo poder afrontarlo ni solucionarlo. Seguidamente se producen sentimientos de ira o ansiedad, llegando a la depresión como último paso antes de su aceptación^{32,34}.

Los padres que reciben toda la información posible de los profesionales de la salud, que se apoyan en ellos y que se dejan asesorar aceptan la malformación del niño de una manera más positiva que ha aquellos a los que no se da ningún tipo de información³⁴.

Cuando se tiene que afrontar la nueva situación que se les plantea y desarrollar ciertas habilidades del cuidado del niño diferentes a las esperadas, es muy importante expresar emociones y compartir las dudas con otros padres que están en su misma situación para que la carga del problema sea compartida y valorada por personas que entienden el duelo que están pasando. Por ello es importante que se pongan en contacto con diversas asociaciones de fisura palatina para que observen que no son el único caso y que hay más personas en su misma situación³³.

Los padres se adaptan mejor al nuevo contexto familiar dependiendo de la gravedad de la malformación, la información postparto y el apoyo tanto familiar como del entorno cercano, es decir, dependiendo de las posibilidades de la familia de afrontar la situación.

6.6. PSICOLOGÍA EN NIÑOS Y BULLYING

Una vez que comienzan a entender su malformación y a observar los rasgos característicos que hace que no sean como los demás, los niños con fisura palatina se comparan y se sienten diferentes. Debido a ello, muchos tienen una baja autoestima y creen que tienen menos oportunidades y expectativas de relacionarse. Se sienten inseguros, rechazados, desconfiados e insociables.

Aquí el papel conjunto de enfermería con los psicólogos es primordial para que ellos entiendan que son niños normales como los demás, aunque tengan estos rasgos definitorios de la malformación ya que, con las múltiples operaciones a las que van a ser sometidos, las diferencias visuales serán mínimas consiguiendo así mejorar su autoestima.

Muchos padres, al proteger a su hijo de la sociedad, le causan una impresión errónea respecto a cómo él cree que le ven los demás a consecuencia de su malformación física y esto conlleva que el niño se muestre muy tímido y carezca de relaciones sociales que pueden verse reflejados por un mal aprendizaje escolar³⁴.

El lenguaje en el ser humano es muy importante. Cuando una persona habla adecuadamente les genera confianza, seguridad y autoestima y además facilita las relaciones interpersonales; la voz de los niños con fisura palatina es nasal debido al defecto anatómico y hay que acudir a la consulta de un especialista para que aprendan a hablar, con lo cual, el problema de la buena comunicación hace que no se integren adecuadamente. Otro añadido es el retraso en la aparición del habla, entendida como uso del vocabulario³⁹.

Una vez que la malformación se resuelve con la cirugía, los niños muestran mayores capacidades para relacionarse y una mayor autoestima.

Otro punto a señalar es la constante mirada de los compañeros de clase y las burlas a las que le someten por no tener el mismo aspecto en la cara; muchos abandonan el colegio debido al acoso que sufren³⁹.

7. DISCUSIÓN

Una malformación congénita se define¹ como *“alteración intrínseca del desarrollo embrionario, esencialmente morfológico, que puede presentar distintas manifestaciones, como son la alteración de la forma o estructura física normal de un órgano o parte corporal, la alteración patológica del tamaño normal, tanto por exceso como por defecto, de un órgano o parte corporal o la alteración de la localización de un órgano o parte corporal”*.

La noticia del nacimiento de un niño con una malformación corporal, puede llevar a los padres y al entorno familiar a generar sentimientos negativos y a sentirse incapaces de afrontar la situación por desconocimiento del tema o por el coste económico y emocional que supondrá enfrentarse al problema.

Las malformaciones orofaciales presentadas en esta memoria son debidas a un defecto de fusión del paladar, las encías y/o el labio superior durante el desarrollo embrionario¹². Según nos explica la Sociedad Española de Fisuras Faciales²¹ *“estas anomalías congénitas constituyen una deformidad relativamente común que producen, además del defecto estético tremendamente estigmatizante, problemas funcionales relevantes en la deglución, la masticación, la fonación, y en el crecimiento facial”*. Estos problemas funcionales son debidos al anormal desarrollo del maxilar superior, al cierre incompleto del labio superior por el surco subnasal y/o a la incorrecta fusión del paladar (primario y/o secundario)¹². Los defectos faciales, el desarrollo y crecimiento anormal de las piezas dentarias y las dificultades en el habla y el lenguaje pueden provocar problemas psicológicos en el niño^{2, 23, 25}. Además, son habituales las infecciones auditivas que, si se dan con demasiada frecuencia, pueden dar lugar a una sordera permanente²².

La reparación del labio superior, del maxilar superior y/o el paladar ha de realizarla un equipo multidisciplinar compuesto por diferentes profesionales de la salud, psicólogos y asistentes sociales^{21,26,27}. Estos especialistas se encargarán de reparar los defectos físicos, mejorar el lenguaje, ayudar al niño y a sus familias a superar las situaciones de dificultad con las que se van a encontrar durante todo el proceso y a asesorar a los padres en todas las cuestiones o dudas que se les pueda plantear.

Uno de los profesionales de la salud que va a colaborar en la recuperación del niño va a ser el personal de enfermería. Estos niños van a necesitar múltiples operaciones y reparaciones y, sus padres, necesitarán apoyo y asesoramiento inmediato en muchas cuestiones de la vida diaria.

Enfermería^{21,28} no solo se basa en resolver dudas, sino en observar cómo se sienten los padres, si encuentran apoyo en la gente cercana a su entorno y si las necesidades que va a requerir tener un niño con este tipo de malformación están cubiertas.

Además, el profesional de enfermería se va a encargar de:

- La coordinación de las citas que tienen los padres con las diferentes especialidades médicas.
- Aconsejar y apoyar en la toma de decisiones que los padres puedan realizar.
- Enseñar cómo se debe alimentar al niño, tanto en los primeros meses de vida como después de las operaciones.
- Asesorar sobre hábitos higiénicos especiales.
- Poner en contacto a los padres con las diferentes asociaciones de padres con hijos que padecen la misma malformación.

Sin el papel de enfermería se perdería uno de los principales soportes que tienen los padres, porque pasan de la alegría que sienten al saber que van a tener un hijo a la preocupación que sienten cuando les comunican que su bebé va a nacer con una malformación. Esta situación es muy difícil de afrontar sin un primer apoyo directo que les explique desde el principio como va a ser la nueva situación y los pasos que hay que seguir para que evolucione según lo previsto.

8. CONCLUSIONES

- Las fisuras palatinas, el labio leporino y las fisuras labio-palatinas son malformaciones congénitas que engloban una serie de defectos que afectan al desarrollo normal de las cavidades oral y nasal y de varias estructuras asociadas.
- El origen de estas patologías no sindrómicas es de origen multifactorial. El 30% tienen origen genético; el resto son provocadas por infecciones víricas, drogas, medicamentos, déficits nutricionales, entre otras.
- Estos defectos físicos son, en su mayor parte, reversibles gracias al trabajo que realiza un equipo multidisciplinar formado por profesionales de la salud. Los problemas asociados de índole psicológico o social son tratados por psicólogos y por trabajadores sociales.
- Los profesionales de enfermería son parte de este equipo y sus funciones principales, tanto en planta pediátrica hospitalaria como en Atención Primaria, se centran en la atención y en los cuidados pre y post-operatorios y, por supuesto, en la promoción de hábitos saludables.

9. BIBLIOGRAFÍA

- ¹ Martínez Frías ML, Cuevas L, Grupo Periférico del ECEMC, Bermejo-Sánchez E. Análisis clínico-epidemiológico de los recién nacidos con defectos congénitos registrados en el ECEMC: Distribución por etiología y por grupos étnicos. Bol ECEMC Rev Dismor Epimediol. Estudio colaborativo español de malformaciones congénitas. 2012; Serie VI (2): 18-52.
- ² Aficaval. Guía sobre fisuras labio-palatinas. Generalitat Valenciana y Agència Valenciana de Salut: Aficaval; 2013 [acceso 15 de marzo de 2015]. Disponible en: <http://www.aficaval.com/documentos/guiacastella.pdf>
- ³ Delgado Muñoz MD. Tratamiento integral del paciente con fisura palatina. En: Libro de ponencias. 59 Congreso de la Asociación Española de Pediatría. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2010 [acceso 16 de marzo de 2015]. p. 77-78. Disponible en: http://www.aeped.es/sites/default/files/af_ponenciasaep2010.pdf
- ⁴ Schulte Erik, Schumacher Udo, Schünke Michael. Prometheus: texto y atlas de anatomía vol. 1. 2ª ed. Madrid: Panamericana; 2010.
- ⁵ Patton Kevin T, Thibodeau Gary A. Anatomía y fisiología. 6ª ed. Barcelona: Elsevier; 2007.
- ⁶ Hansen John T, Netter Frank H. Netter anatomía clínica. 3ª ed. Barcelona: Elsevier; 2014.
- ⁷ Sadler TW. Langman Embriología médica. 12ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012.
- ⁸ Carlson Bruce M. Embriología humana y del desarrollo. 5ª ed. Madrid: Elsevier; 2014.
- ⁹ Moore Keith L, Persaud TVN. Embriología clínica: El desarrollo del ser humano. 7ª ed. Madrid: Elsevier; 2004.
- ¹⁰ Chiego Jr Daniel J. Principios de Histología y Embriología Bucal con orientación clínica. 4ª ed. Barcelona: Elsevier; 2014.

-
- ¹¹ Drenckhahn Detlev, Waschke Jens. Compendio de Anatomía. Madrid: Panamericana; 2010.
- ¹² Maldonado Bautista E. Papel del ácido fólico dietético en el desarrollo del paladar de ratón [tesis doctoral]. Madrid: Universidad Complutense de Madrid; 2012.
- ¹³ Revuelta R. La cavidad bucal del nacimiento a la infancia: Desarrollo, patologías y cuidados. Perinatol Reprod Hum [revista en Internet]. 2009 [acceso 26 de febrero de 2015]; 23 (2): [82-89]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/inper/ip-2009/ip092f.pdf>
- ¹⁴ Escobar LM, Prada-Arismendy J, Téllez C, Castellanos J. Bases genéticas de la formación de fisuras labiales y/o palatinas en humanos. Rev. CES odontol. 2013; 26(1): 57-67.
- ¹⁵ Parada C. y Bayona F. Palatogénesis y hendiduras palatinas: implicación de TGFβ3 y BMPs. Acta Biológica Colombiana. 2004; 9(2): 13-23.
- ¹⁶ Martínez-Sanz E, Del Río A, Barrio C, Murillo J, Maldonado E, Garcillán B, et al. Alteration of medial-edge epithelium cell adhesion in two Tgf-β3 null mouse strains. Differentiation. 2008; 76: 417-430.
- ¹⁷ Murillo J, Maldonado E, Barrio MC, Del Río A, López Y, Martínez-Sanz E, et al. Interactions between TGF-β1 and TGFβ3 and their role in medial edge epithelium cell and palatal fusion in vitro. Differentiation. 2009; 77: 209-220.
- ¹⁸ Romá Sánchez E, García Pellicer J, Poveda Andrés JL, Ferrer Albiach E. Medicamento y embarazo: informes de evaluación de teratogenia en el primer trimestre de embarazo. Conselleria de Sanitat: Generalitat Valenciana; 2007.
- ¹⁹ Aguilera C, Gimeno V. Riesgo de las radiaciones ionizantes durante el embarazo. Med Clin [revista en Internet]. 2008 [acceso 21 de mayo de 2015]; 131(16): [631-632]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-medicina-clinica-2-articulo-riesgo-las-radiaciones-ionizantes-durante-13127922>
- ²⁰ Acuña J, Yoon P, Erickson JD. La prevención de los defectos del tubo neural con ácido fólico. Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) y Organización Panamericana de la Salud (OPS): Washington, D.C;

2009 [acceso 27 de mayo de 2015]. Disponible en: <http://new.paho.org/hq/dmdocuments/2009/Prevencion-de-defectos-tubo-neural-con-acido-folico.pdf>

²¹ González Landa G, Prado Fernández MC. Guía de las fisuras labiopalatinas. Una patología crónica. Gobierno Vasco: aspanif [acceso 19 de febrero de 2015]; 2011. Disponible en: <http://blog.aspanif.org/wp-content/uploads/2013/08/guia-de-aficaval.pdf>

²² Redett Richard J. A guide to understanding cleft lip and palate. Dallas: Children's Craniofacial Association; 2009.

²³ Cleft Lip And Palate Association. Children Born with Cleft Lip & Palate. The School Years. London: CLAPA; 1997.

²⁴ Gámiz MJ, Fernández-Valadés R, Calle J, Amador JM, Mendoza E. Estudio del VOT en pacientes intervenidos de fisura palatina. Cir Pediatr [revista en Internet]. 2006 [acceso 4 de marzo de 2015]; 19: [27-32]. Disponible en: [http://ephpo.es/UNIP/Produccion Cientifica/2006/ESTUDIO%20DEL%20VOT.pdf](http://ephpo.es/UNIP/Produccion_Cientifica/2006/ESTUDIO%20DEL%20VOT.pdf)

²⁵ 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 and Maternal Medicine Review [revista en Internet] 2005 [acceso 24 de febrero de 2015]; 16: [1-27]. Disponible en: <http://citeseerx.ist.psu.edu/viewdoc/download?doi=10.1.1.483.9042&rep=rep1&type=pdf>

²⁶ Gobierno de Navarra. Labio leporino y fisura palatina. Guía para padres. Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea, Departamento de Asuntos Sociales, Familia, Juventud y Deporte y Departamento de Educación: Gobierno de Navarra; 2011 [acceso 23 de febrero de 2015]. Disponible en: <http://www.alafina.es/wp-content/uploads/2013/06/GUIAPARAPADRESLABIOLEPORINOV3211.pdf>

²⁷ The Regional Cleft Lip and Palate Team. A guide for families of children with cleft lip and palate. Hamilton Health Sciences, McMaster Children's Hospital; 2014.

²⁸ Ruiz Legido O. El nuevo papel de la enfermera. Rev Medicina de familia. 2008 [acceso 15 de marzo de 2015]; 8 (2): 65-66. Disponible en: <http://www.samfyc.es/Revista/PDF/v8n2/02.pdf>

²⁹ Bermejo-Sánchez E, Cuevas L, Grupo Periférico del ECEMC, Martínez-Frías ML. Informe de vigilancia epidemiológica de anomalías congénitas en España sobre los datos registrados por el ECEMC en el período 1980-2011. Distribución por etiología y por grupos étnicos. Bol ECEMC Rev Dismor Epidemiol. Estudio colaborativo español de malformaciones congénitas. 2012; Serie VI (2): 73-110.

³⁰ Suárez-Obando F, Ordóñez-Vásquez A, Zarante I. Defectos del tubo neural y ácido fólico: patogenia, metabolismo y desarrollo embriológico. Revisión de la literatura. Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología [revista en Internet]. 2010 [acceso 30 de abril de 2015]; 61: [49-60]. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74342010000100007

³¹ Fernández Martín P, García Benítez MR, Real Ferrero MM, Martínez Frías ML. Actividad de los servicios de información telefónica sobre teratógenos (SITTE y SITE) durante el año 2011. Distribución por etiología y por grupos étnicos. Bol ECEMC Rev Dismor Epidemiol. Estudio colaborativo español de malformaciones congénitas. 2012; Serie VI (2): 132-139.

³² Badillo-Prudencio L, Diaz-Urbina A, Inca-Serna M, Bolaños-Gil H. Estrategias de afrontamiento a las reacciones emocionales de los padres de niños con fisura labial, palatina y labiopalatina. Rev enferm Herediana [revista en Internet]. 2013 [acceso 26 de febrero de 2015]; 6: [12-17]. Disponible en: <http://www.upch.edu.pe/vrinve/dugic/revistas/index.php/RENH/article/view/2144/2128>

³³ Limiñana Gras RM, Corbalán Berná J, Patró Hernández R. Afrontamiento y adaptación psicológica en padres de niños con fisura palatina. Anales de

psicología [revista en Internet]. 2007 [acceso 26 de febrero de 2015]; 23(2): [201-206]. Disponible en: http://www.um.es/analesps/v23/v23_2/04-23_2.pdf

³⁴ Márquez MFL. La familia del niño(a) con hendidura labio palatina. Acta Odontológica Venezolana [revista en Internet] 2013 [acceso 16 de mayo de 2015]; 51(1). Disponible en: <http://www.actaodontologica.com/ediciones/2013/1/art24.asp>

³⁵ Herzog-Isler C, Honigmann K. Danos un poco de tiempo: Cómo amamantar a bebés con labio leporino o paladar hendido. Barcelona: Medela AG; 1996.

³⁶ Cleft Palate Foundation. Alimentando a su bebé. 4ª ed. Universidad de Carolina del Norte: Cleft Palate Foundation; 2009 [acceso 20 de marzo de 2015]. Disponible en: <http://cleftline.org/docs/Booklets/FDG-02.pdf>

³⁷ Cabanillas Jáuregui TH, Curay Oballe MI. Cuidados de enfermería al niño y adolescente con problemas de salud. Huachu: Universidad Nacional José Faustino Sánchez Carrión; 2013.

³⁸ Maza Brizuela JG, Navarro Marín JE, Rivas Amaya JR, Alcides Urbina H, Reyes de Guzmán EE. Protocolos de atención de enfermería para el primer y segundo nivel de atención de salud. 2ª ed. El Salvador: Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social; 2006 [acceso 20 de marzo de 2015]. Disponible en: <http://asp.salud.gob.sv/regulacion/pdf/protocolo/PROTOCOLOS%20DE%20ATENCI%C3%93N%20DE%20ENFERMER%C3%8DA%20PARA%20EL%20PRIMER%20Y%20SEGUNDO%20NIVEL%20DE%20ATENCI%C3%93N%20DE%20SALUD.pdf>

³⁹ Márquez MFL. Aspectos psicológicos de pacientes que presentan hendidura labio palatina. Acta Odontológica Venezolana [revista en Internet] 2013 [acceso 25 de mayo de 2015]; 51 (2). Disponible en: <http://www.actaodontologica.com/ediciones/2013/2/art16.asp>