

Guia de la fissura labiopalatina: una patologia crònica
AFIBAL. Associació de Fissurats de Balears

ÍNDEX

PRÒLEGS:

* Pròleg de la Sociedad Española de Fisuras Faciales	5
* Foreword of European Cleft Organization (ECO)	6

INTRODUCCIÓ:

* Una patologia crònica	7
* Objectius del tractament i premisses per aconseguir-ho	8
* Necessitats de tractament transdisciplinari	8

CARACTERÍSTIQUES DE LA MALFORMACIÓ:

Descripció de la malformació	11
Embriologia	11
Etiologia	11
Epidemiologia	11
Classificació	12
Resum de les actuacions segons l'edat	14
Resum de les actuacions segons l'especialitat	15

NORMATIVES, ESTÀNDARDS DE TRACTAMENT I ANTECEDENTS RECENTS A ESPANYA:

Paràmetres per a l'avaluació i el tractament ACPA (2009)	17
Estàndards de cures de l'equip multidisciplinari ACPA (2010)	18
Estàndards de cures de fissures labiopalatines EUROCLEFT	20

SEGUIMENT LONGITUDINAL:

Diagnòstic prenatal	22
Infermeria, coordinació de cures i alimentació	22
Cirurgia primària	24
Criteris de preparació i indicació cirurgia primària	26
Cirurgia secundària	
Actuacions quirúrgiques	27

e. Logopèdia	27
Criteris d'indicació logopèdica	28
Actuacions logopèdiques	30
f. Pediatria i atenció primària	31
g. Odontologia i ortodòncia	33
Criteris d'indicació ortodòntica	34
Actuacions ortodòntiques	36
h. Genètica i dismorfologia	36
Actuacions en genètica	38
i. Psicologia i desenvolupament	38
Actuacions psicològiques	41
j. Otorinolaringologia	42
Actuacions otorinolaringològiques	45
k. Cirurgia maxilofacial	46
Alveoloplastia	46
Cirurgia ortognàtica	49
Cirurgia de seqüeles labials i nassals	50
BIBLIOGRAFIA	52
GLOSSARI DE TERMES	54
ADRECES D'INTERÈS	57

PRÒLEGS

Pròleg de la Sociedad Española de Fisuras Faciales.

La fissura labiopalatina congènita constitueix una deformitat relativament comuna que produeix, a més del defecte estètic tremendament estigmatitzant, problemes funcionals rellevants en la deglutició, la masticació, la fonació, i en el creixement facial. Des de sempre aquesta deformitat ha suscitat nombrosos aspectes controvertits en quan a la seva etiologia, el seu diagnòstic i, sobretot, al seu tractament. S'han proposat diversos protocols de tractament, alguns molt diferents entre sí, la qual cosa indica que no s'ha arribat a conclusions definitives sobre el millor procediment. Probablement a la gènesi del problema actuen situacions com 1/ la tradició imposada a cada equip en el protocol a seguir, 2/ el lideratge exercit per cada component de l'equip –clàssicament ha estat el cirurgià el que ha assumit aquest paper-, 3/ la importància de l'aspecte artístic, i no només tècnic, a la cirurgia de la deformitat labial i les seves seqüeles, 4/ la dificultat de realitzar estudis comparatius amb forta evidència científica.

Foreword of European Cleft Organization

Cleft lip and palate is a complex condition which must be managed by a Multidisciplinary Team of health professionals from a variety of medical disciplines each specializing in cleft lip and palate. They must communicate with each other to ensure that the needs of the patient are met. Together they are responsible for all treatment protocols and care pathways for patients. The multidisciplinary team should, where resources allow, include

A care co-coordinator/manager of the service

A lead surgeon who will undertake primary surgery on an average of 30 or more new patients each year.

- A surgeon specializing in secondary surgery such as bone grafting and orthognathic surgery
- A lead orthodontist having a major commitment to cleft care
- A lead speech and language therapist with a major commitment to cleft care
- A specialist registered paediatric nurse or health visitor with responsibility for providing feeding advice and support to parents, and the co-ordination of nursing activities.
- An appropriately trained psychologist

Standards: informing national and international protocols

The importance of adopting a European Standard in early cleft cannot be underestimated. Standards will inform national and

international protocols and will ensure that children with clefts, and their families, receive optimum treatment, wherever they are born.

The benefits of Standards are:

- Agreed baseline standard of care which can be used as a model throughout Europe
- Consistency of approach facilitates measurement of health outcomes
- They are written by real experts-users and health professionals · Can be used by as an empowering tool, enabling patient groups to lobby for change
- Process of developing a Standard forces development of new networks of health professionals and patient groups
- Using this mechanism to promote best practice in health care supports the European Commission's Social Innovation programme

INTRODUCCIÓ.

La fissura labiopalatina és una patologia congènita d'origen malformatiu, el tractament i rehabilitació de la qual es realitza durant tota la vida del nin i adolescent fins a l'edat adulta.

La fissura labiopalatina a efectes clínics i per les seves repercussions a llarg termini es considera com a una patologia crònica, per tant aquesta caracterització s'ha de tenir en compte a l'hora de establir polítiques sanitàries que afecten a malalties cròniques, com consta a: The Physician's Guide to Caring for Children with Disabilities and Chronic Conditions de Niquel y Desch (2000) i a la Primary Care of the Child with a Chronic Condition. Jackson Allen, Vessey i Schapiro (2010).

El tractament quirúrgic adequat és fonamental, però no és suficient per a la rehabilitació funcional, la cura adequada es realitza en un context d'un equip multidisciplinari d'especialistes amb experiència en aquest camp (American Cleft Palate -Craneofacial Association 2009, European Cleft Organisation 2011). Molts d'aquests pacients presenten associats discapacitats i/o necessiten cures especials i/o suport educatiu escolar.

Aquesta Guia pretén ser útil als professionals en aspectes diagnòstics i de planificació de tractaments relatius a pacients amb fissura labiopalatina, el tractament ha de ser personalitzat, tenint en compte les variacions individuals, familiars, socials i la resposta al tractament, entenent que se poden obtenir bons resultats amb altres protocols.

Les pautes de tractament s'han de basar en l'evidència científica; desgraciadament ens manquen dades fefaents en molts d'aspectes del tractament i rehabilitació d'aquesta patologia, encara que s'està millorant en els darrers anys. (Shaw WC et al. 2001).

Per a l'edició d'aquesta Guía ens hem basat en el protocol d'ASPANIF.

Objectius de tractament d'un nin amb fissura labiopalatina.

- Reparar el defecte congènit (labial, palatí, nassal).
- Aconseguir una parla, llenguatge, audició i deglució normal.

- Aconseguir una oclusió dental funcional i una salut dental adequada.
- Aconseguir un desenvolupament psicològic i social correcte.
- Minimitzar les despeses del tractament.
- Promoure una cura ètica.

Les premisses per a obtenir aquests objectius són:

- Avaluació i tractament neonatal primerenc per un Equip de Fissurats.
- Equip multidisciplinari, ja que el tractament abasta aspectes quirúrgics, de la parla i llenguatge, audició, creixement facial, dento-oclusal, cognitiu, psicològic i social.
- Tractament per experts amb formació específica en aquest camp i amb casuística suficient, degut a la seva complexitat.
- Continuitat de cures fins a l'edat adulta, ja que els resultats es valoren al final del creixement.
- Planificació adequada de l'edat de les intervencions terapèutiques, ja que existeixen interaccions amb el creixement facial, oclusió dental i la parla.
- Coordinació del tractament, ja que a les decisions terapèutiques és necessari tenir en compte factors mèdics i socials.
- Les intervencions primerenques són claus, quan millor siguin realitzades millor seran els resultats i la despesa econòmica i emocional del menor.
- Necessitat d'incloure els diferents especialistes a nivell hospitalari dins l'equip de fissurats, per a dur a terme un pla de tractament òptim.

Aquesta Guia està organitzada seguint els conceptes mencionats.

- ≡ En el primer bloc definim les **CARACTERÍSTIQUES DE LA MALFORMACIÓ**; s'esquematitzen les actuacions d'acord a edats clau i referides a les diverses especialitats i disciplines que participen en aquest moment.

- ≡ En un segon bloc s'inclouen les **NORMATIVES** amb els estàndards de tractament d'ACPA i EUROLEFT, una repassada històrica i situació actual del tractament en equip i associacions de pares en el nostre país.

- ≡ En el tercer bloc de **SEGUIMENT LONGITUDINAL** s'expliquen més detalladament les accions.

- ≡ Finalitza amb un apèndix amb taules, un glossari de termes, les adreces d'Institucions d'interès i de grups de suport, la informació d'interès per a pares i les referències bibliogràfiques.

Necessitat de tractament multidisciplinari

El tractament integral del pacient fissurat és complex, comprèn la tasca en equip d'una gran varietat d'especialistes que han de compartir experiències i coneixements per a una millor cura on, a més, no hi ha esquemes rígids de tractament i l'objectiu dels quals és millorar la qualitat de vida del nin o nina afectat, des de l'alimentació, patologies otorinolaringològiques, odontològiques, estètiques, logopèdiques, funcionals i maneig psicològic. El resultat final dependrà dels procediments terapèutics duts a terme, del patró de creixement craniofacial de cada individu i, molt especialment, de la severitat de les alteracions anatòmiques, funcionals, estètiques i socioemocionals del nin.

Composició de l'equip multidisciplinari.

L'equip inclou els professionals de les diferents disciplines que tracten aquests pacients: anestèsia, assistència social, cirurgia primària i de seqüeles (cirurgia pediàtrica/cirurgia maxilofacial), infermeria, genètica clínica/dismorfologia, genètica laboratori/molecular, logopèdia, odontopediatria, ortodòncia, otorinolaringologia, pediatria, psicologia, radiologia. A més s'establiran consultes amb altres especialitats si és necessari. Quan no existeixin especialistes s'ha de remetre a altres centres amb comunicació i coordinació adequades.

La feina multidisciplinària en equip és essencial per a minimitzar o prevenir les seqüeles. A l'equip haurien de participar cirurgians, infermers, logopedes, genetistes, odontòlegs, ortodontistes, otorinolaringòlegs i psicòlegs. La investigació clínica és necessària per a avaluar resultats i poder millorar protocols.

Els professionals de les especialitats han de tenir formació específica en la rehabilitació d'aquesta malformació, experiència contrastada i formació continuada.

El pacient ha de rebre un tractament multidisciplinari individualitzat amb utilització eficient dels recursos, la col·laboració dels pares és essencial i cal considerar-los com a part de l'equip.

Les tasques de l'equip han d'incloure:

- Atendre les cites i contactes telefònics per a la qual cosa és precís d'un local de secretaria amb personal.
- Complimentar l'historial clínic unificat per a cada pacient, que inclou diagnòstics, informes, fulls de continuació, plans de tractament, documentació clínica (fotografies, radiografies, models dentals, enregistraments de la parla).
- Coordinar les funcions de l'equip, la cura del pacient/família, a través de la figura del Coordinador que, a més, atén a les necessitats familiars i participa a l'execució dels plans de tractament.
- Avaluar als pacients longitudinalment d'acord amb el protocol establert.
- Mantenir reunions multidisciplinàries amb els pacients/família per a la discussió d'avenços, planificació del tractament i fer recomanacions.
- Sospesar les decisions tenint en compte els possibles resultats adversos i les seves repercussions, el creixement facial, parla, audició, dentició i l'impacte psicològic al pacient i la família.
- Informar a la família de les recomanacions de tractament verbalment i per escrit, així com actualitzar la informació si es produeixen variacions.

- Demostrar sensibilitat, flexibilitat i adaptació a les diferències culturals i lingüístiques, comptant amb intèrprets si cal.

10

- Facilitar el contacte amb un assistent social o altres institucions si és necessari per qüestions administratives i/o financeres.

- Si la família ha de canviar de residència es facilitarà informació i contacte amb l'equip de la nova residència.

- Desenvolupar programes formatius, pel personal de l'hospital, atenció primària i centres educatius sobre les necessitats d'atenció d'aquests pacients pel que fa a cura i alimentació.

- Desenvolupar programes formatius dirigits a las famílies i informar de les novetats terapèutiques.

- Proporcionar informació i transmetre les necessitats d'aquests pacients als responsables sanitaris i a la població general.

- Estimular la creació de grups de suport a les famílies, fomentar la difusió de la seva experiència als nous pares i la participació de voluntaris.

I-CARACTERÍSTIQUES DE LA MALFORMACIÓ:

Descripció de la malformació.

Les fissures labiopalatines, fissures palatines i fissures labials s'inclouen dins les fissures facials i són una de les malformacions congènites més freqüents, produïdes per una alteració en la fusió dels teixits que donaran origen al llavi superior i al paladar durant el desenvolupament embrionari. Com a conseqüència poden donar lloc a alteracions en l'aparença física, en el desenvolupament de la cara i/o en l'oclusió dental, en la deglució, en l'audició, en la qualitat de la parla i ser causa de trastorns psicològics.

El tractament i la rehabilitació d'aquests infants requereix múltiples intervencions quirúrgiques i la participació seqüencial i/o simultània d'un equip de múltiples especialistes amb un seguiment fins a l'edat adulta.

Embriologia.

La boca primitiva inicia la seva formació fins a 5a setmana de gestació amb la migració de cèl·lules des de la cresta neural cap a la regió anterior de la cara. El llavi es forma entre la 5a i 6a setmana de gestació, quan el procés frontonasal es va fusionant amb els processos maxilars.

Posteriorment es produeix la formació del paladar amb la fusió dels processos palatins, entre la 7a i 8a setmana del desenvolupament embrionari. Pot ser bilateral si afecta a ambdós costats de la cara.

Tenint en compte el moment del desenvolupament embrionari en què es produeixen, les FLP es classifiquen en:

- 1) fissures labials o de paladar primari o prepalatines que afecten al llavi amb o sense compromís de l'alveol.
- 2) fissures palatines o de paladar secundari que afecten al paladar ossi i/o blan.
- 3) fissures labiopalatines completes que comprometen al llavi i al paladar anterior i posterior.

El grau d'afectació és molt variable des de formes superficials a extremadament complexes.

Etiologia.

Les fissures facials es produeixen per múltiples causes, moltes vegades presenten una condició genètica, altres depenen de factors nutricionals o infecciosos i altres són d'origen multifactorial que actuen sincrònicament.

Durant el desenvolupament i creixement prenatal d'un individu, ocorren una successió d'esdeveniments morfològics, fisiològics i bioquímics altament integrats i coordinats. Qualsevol interrupció o modificació d'aquest patró pot donar origen a les malformacions congènites.

Epidemiologia

La incidència estimada de malformacions del llavi i paladar és d'1 per cada 600 naixements vius, cosa que projectat al número de naixements anuals a Espanya s'estima que anualment neixen

entorn de 750 casos nous. A la vegada, un percentatge significatiu dels nins amb fissura palatina presenten síndromes craneofacials.

A les Balears neixen anualment entre 15 i 20 nins amb fissura facial, a aquestes xifres s'afegeixen els casos d'adopcions, la població migrant i els pacients remesos d'altres comunitats limítrofes. A la unitat de Fissurats de l'hospital de Son Espases s'intervenien anualment entre 25 i 30 casos de reparació primària, i es manté en seguiment actiu a uns 400 pacients, des del naixement aproximadament als 20 anys d'edat.

Classificació de la malformació.

Atesa la gran varietat que poden presentar les fissures labiopalatines, molts autors, a través del temps, han proposat diferents sistemes de classificació basant-se en criteris diversos: embriològic, anatòmic, odontològic, quirúrgic. Les més utilitzades són:

- Kernahan, el 1971, proposa una classificació que considera una representació gràfica de la fissura en forma de "Y".
- Millard, el 1977, enriqueix la proposta en considerar en la representació gràfica de les fissures tant el nas com el sòl nassal sota la forma de dos triangles enfrontats a ambdós extrems dels braços de la "Y".
- Kriens, el 1989, proposa una classificació que utilitza lletres per a designar les estructures afectades per la fissura:

L: lip

A: Alveolar

H: Hard Palate

S: Soft Palate

Per això se'l coneix com el sistema LAHSHAL, que permet localitzar i combinar els diferents tipus de fissura facilitant el seu registre.

- Monasterio, l'any 2008 (Fig. 1) afegeix a la "Y" de Kernahan el compromís del nas, l'amplitud inicial de la fissura alveolar al noutat es registra en mm al costat dels nombres 3 i/o 7. El tipus de fissura es pinta completament a la "Y" i en el cas de ser una forma minor

del llavi o una fissura submucosa només s'ombreja la zona afectada.

Fig. 1. Classificació proposada per Monasterio 2008

IMATGE CLASSIFICACIÓ]

Fig. 2 Tipus de fissures.

[IMATGE tipus de fissures]

Resum de les actuacions segons l'edat a Balears.

- | - Edat | Actuació |
|----------------|---|
| ○ Prenatal: | <ul style="list-style-type: none">▪ Ecografia prenatal. Remetre a la Unitat de fissurats labio palatins.▪ Proporcionar instruccions d'alimentació.▪ Diagnòstic clínic i consell genètic.▪ Valorar problemes psicosocials. |
| ○ Nounat: | <ul style="list-style-type: none">▪ Remetre a la Unitat de fissurats labiopalatins.▪ Proporcionar instruccions d'alimentació.▪ Diagnòstic clínic i consell genètic.▪ Valorar problemes psicosocials.▪ Controlar creixement |
| ○ 1 - 4 mesos: | <ul style="list-style-type: none">▪ Control d'alimentació i creixement.▪ Cirurgia primària de la fissura labial.▪ Detecció de hipoacúsia.▪ Ortopèdia /ortodoncia i/o modelatge nasoalveolar, si cal. |
| ○ 5- 15 mesos: | <ul style="list-style-type: none">▪ Controlar alimentació i desenvolupament.▪ Vigilar audició i considerar drenatges timpànics.▪ Cirurgia primària de la fissura palatina.▪ Control auditiu.▪ Controlar desenvolupament.▪ Controlar adaptació escolar i psicosocial. |
| ○ 2 -5 anys: | |

- Valoració de parla i llenguatge.
- Valoració i tractament de la insuficiència velar.
- Vigilar l'audició.
- Considerar cirurgia secundària de llavi i nas abans de l'escolarització.
- Valorar comportament psicosocial.
- 6-11 anys:
 - Valoració de parla i llenguatge.
 - Valoració i tractament de la insuficiència velar.
 - Tractament ortodòntic.
 - Alveoloplastia i empelt ossi.
 - Controlar adaptació escolar i psicosocial.
- 12- 20 anys:
 - Tractament ortodòntic i implants, si cal.
 - Cirurgia ortognàtica i/o rinoplastia, si cal.
 - Controlar adaptació escolar i psicosocial .

Resum de les actuacions segons l'especialitat.

Especialitat	Actuacions
Equipo multidisciplinar	<ul style="list-style-type: none"> Coordinar les cures i tractaments. Contractar especialistes amb experiència Controlar els problemes mèdics i sociosanitaris. Investigació i avaluació de resultats.
Infermeria	<ul style="list-style-type: none"> Coordinar les cures Aconsellar i supervisar la lactància Controlar possibles problemes socials. Explicar cuidados pre y-post operatorios.
Pediatria	<ul style="list-style-type: none"> Seguiment mèdic general Controlar els problemes mèdics i sociosanitaris de desenvolupament i comportament
Genètica	<ul style="list-style-type: none"> Valoració i consell genètic Valorar sospita de síndrome
Psicologia i assistència social	<ul style="list-style-type: none"> Controlar contingències psicosocials Avaluar desenvolupament psicomotor, desenvolupament i comportament. Detectar dificultats associades. Referir a Asistencia y ayuda social

Accés, informació i gestió d'ajudes.

Cirurgia pediàtrica	Cirurgia primària del llavi i del paladar.
Cirurgia maxilofacial	Revisions quirúrgiques del llavi/nas. Cirurgia de la insuficiència velofaríngia (IVF). Extraccions dentàries. Alveoloplastia i empelt ossi en fissura alveolar. Rinoplastia.
Otorinolaringologia	Cirurgia de seqüeles Controlar audició. Miringotomia i drenatges transtimpànics. Recomanacions pel centre d'ensenyament. Ús d'audíffons i implants coclears, si cal.
Logopèdia	Intervenir el desenvolupament de la parla i del llenguatge. Col·laborar en el diagnòstic de la insuficiència velofaríngia. Coordinació amb l'equip de logopedes. Intervenció logopèdica. Coordinació de tractaments amb pròtesis palatines.
Ortodòncia i odontologia	Ortopèdia prequirúrgica, si cal. Control de l'erupció i de la higiene dental. Control de l'oclusió y del creixement facial. Tractament ortodòntic. Proveir de pròtesis palatines i implants, si cal.
Foniatra	Valoració del desenvolupament de la parla i del llenguatge.

Aquests quadres són un resum. Actualment les especialitats i actuacions marcades en diferent color no estan incloses en la cartera de servei dels hospitals públics de les Illes Balears. Cada una d'aquestes actuacions s'ha de personalitzar a cada pacient per la qual cosa, algunes d'elles, poden no ser necessàries.

[foto boques]

II: NORMATIVES, ESTÀNDARDS DE TRACTAMENT I ANTECEDENTS RECENTS A L'ESTAT ESPANYOL.

Paràmetres per a l'avaluació i tractament de les fissures labiopalatines i altres anomalies craniofacials ACPA (2009).

Principis fonamentals.

Aquests principis fonamentals estableixen les recomanacions de consens per a un tractament òptim de pacients amb malformacions craniofacials independentement del seu tipus específic:

I. El tractament adequat dels pacients amb malformacions craniofacials congènites es realitza per un equip interdisciplinari d'especialistes.

II. L'òptima atenció dels pacients amb anomalies craniofacials s'ofereix a través d'equips amb un nombre suficient de pacients per any, amb la finalitat de mantenir experiència clínica pel diagnòstic i tractament.

III. El període òptim per a la primera avaluació és durant les primeres setmanes de vida i, quan sigui possible, durant el període prenatal o en els primers dies de vida. Tot i això, la referència a l'equip es pot fer a qualsevol edat.

IV. Des del moment del primer contacte amb l'infant amb malformació craniofacial i la seva família, cal fer tots els esforços per assistir a la família en la seva adaptació al naixement del nin, a les demandes que genera i l'estrés familiar.

V. Cal informar als pares i cuidadors sobre el tractament recomanat, els procediments, opcions, riscos, beneficis, i cost per a assistir-los en:

- a) Prendre decisions informades en representació del nin.
- b) Preparar al nin i a la família per a tots els procediments recomanats.

L'equip hauria de sol·licitar la participació activa de la família i la seva col·laboració en el pla de tractament. Quan l'infant sigui suficientment madur per a fer-ho, haurà de participar en les decisions del seu tractament.

VI. Els plans de tractament haurien de ser desenvolupats i implementats sobre la base de les recomanacions de l'equip d'especialistes.

VII. L'atenció haurà de coordinar-se entre tot l'equip, però també s'hauran de fer a nivell local quan sigui possible; malgrat això, els diagnòstics complexos i els procediments quirúrgics han de ser restringits als centres de primer nivell, que compten amb la infraestructura adequada i especialistes amb experiència.

VIII. És responsabilitat de cada equip ser sensible a diferències d'idioma, culturals, ètniques, psicològiques, econòmiques i incapacitats físiques que poden afectar a la relació entre l'equip i els pacients o la seva família.

IX. És responsabilitat de cada equip controlar els resultats a curt i llarg termini. Per això, és essencial el seguiment longitudinal dels pacients, inclosa la documentació clínica i el manteniment de registres (Rx, models) incloent auditories i revisió de protocols. El seguiment a llarg termini ha d'incloure avaluacions i resultats de tractaments a les àrees de cirurgia, odontologia/Ortodòncia, genètica/dismorfologia, otorinolaringologia, foniatri, logopèdia, cirurgia maxilofacial i psicologia.

X. L'avaluació de resultats ha de tenir en compte la satisfacció i el benestar psicològic del pacient, així com els efectes en el seu creixement, funcionalitat i aparença.

Estàndards de cures de l'equip interdisciplinari, ACPA (2010).

L'ACPA ha establert els següents estàndards com a necessaris per a la consideració i aprovació dels equips de fissures labiopalatines i equips craniofacials. ACPA i CPF han establert aquests estàndards de cura, havent identificat sis components essencials que identifiquen la qualitat de la cura:

- Composició de l'equip.
- Actuació en equip i responsabilitats.
- Comunicació amb el pacient i família o cuidador.
- Competència en aspectes culturals .
- Existència de serveis psicològics i socials
- Avaluació de resultats

Estàndard 1. Composició de l'equip.

1.1 L'equip inclou la designació d'un Coordinador que faciliti la funció i eficàcia de l'equip, tengui cura dels pacients i la seva família, ajudi a la comprensió de la patologia i organitzi l'execució dels plans de tractament.

1.2 L'equip inclou logopeda, cirurgià i ortodontista.

1.3 L'equip inclou membres qualificats en funció de la seva educació, experiència i credencials per a tenir cura adequadament i actualitzat amb les millors pràctiques.

1.4 L'equip tindrà accés a professionals d'altres disciplines com ara psicologia, assistència social, psiquiatria, genètica, odontologia general i pediàtrica, otorinolaringologia i pediatria general.

1.5 L'equip de craniofacial ha d'incloure un cirurgià entrenat en cirurgia crànio- maxilofacial i tenir accés a un psicòleg que avalui el desenvolupament psicològic i cognitiu que han de formar part de la història clínica. L'equip podrà referir al neurocirurgià, oftalmòleg, radiòleg i genetista en cas necessari.

Estàndard 2. Actuació en equip i responsabilitats.

2.1 L'equip hauria de disposar d'un mecanisme per a mantenir reunions periòdiques entre els tres especialistes fonamentals (logopeda, cirurgià, ortodontista), que coordini i col·labori en el cura dels pacients.

2.2 L'equip haurà de disposar d'un mecanisme d'interconsulta per a referència i comunicació amb altres professionals.

2.3 El treball de l'equip es realitza de forma coordinada. La seqüència de les avaluacions i tractaments es fa d'acord amb el desenvolupament general del pacient i les seves necessitats mèdiques i psicològiques.

2.4 El seguiment i la reavaluació dels pacients haurà de fer-se amb una periodicitat establerta per l'equip.

2.5 L'equip ha de comptar amb una història clínica única, centralitzada i compartida.

Estàndard 3. Comunicació amb el pacient-família/cuidadors.

3.1 L'equip proporcionarà la informació adequada al pacient i a la seva família/cuidadors sobre les avaluacions i tractaments.

3.2 L'equip animarà a la participació activa del pacient i la família o cuidadors en el procés de tractament.

3.3 L'equip ajudarà a la família o cuidadors en l'obtenció d'ajudes per a l'assistència necessària per a cobrir les necessitats financeres de cada pacient.

Estàndard 4. Competència cultural.

4.1 L'equip demostrarà sensibilitat amb les diferències individuals que puguin afectar la relació dinàmica entre l'equip i la família o cuidadors.

4.2 L'equip tractarà sense discriminació als pacients i familiars o cuidadors.

Estàndard 5. Serveis psicològics i socials.

5.1 L'equip haurà de comptar amb mecanismes per a l'avaluació inicial i el tractament periòdic de les necessitats psicològiques i/o socials dels pacients, familiars o cuidadors per referir-los per a tractament addicional si cal.

5.2 L'equip ha de tenir mecanismes d'avaluació de la capacitat cognitiva.

Estàndards 6. Avaluació de resultats.

6.1 L'equip haurà de comptar amb mecanismes per a monitoritzar els resultats dels tractaments a curt i llarg termini.

6.2 L'equip haurà d'implantar un sistema de millora contínua de la qualitat.

Estàndards de cures per a fissures labiopalatines d'EUROCLEFT

(The Eurocleft Project 1996-2000 overview)

Consideracions generals

1- El professional que participa en la cura dels fissurats ha de donar informació

bàsica sobre la proposta de tractament al potencial pacient, família o cuidador:

- Informació general sobre la patologia, raons pel tractament, expectatives de resultats i possibles complicacions, els estadis del tractament, incloent exploració, història unificada, protocols generals. Això es pot complementar amb informació escrita o altre tipus d'informació.

- Cal donar una informació personalitzada sobre el tipus específic de tractament per cada pacient que inclogui: mètodes, edat, durada, costos, objectius específics i efectes no desitjats o complicacions.

2- Quan es proposa un tractament, el professional ha de tenir en compte els desitjos i actituds del pacient o el seu responsable legal i informar sobre els riscos i beneficis d'un determinat tractament, a més de potencials alternatives (entre les que s'inclou la seva absència).

3- Si el responsable legal del pacient ho sol·licita, es responsabilitat del professional facilitar una segona opinió. Si es sol·licita es farà, fins i tot, abans de l'inici del tractament.

4- Després de cada episodi del tractament s'ha d'informar al pacient o responsable legal de:

- Resultat del tractament en relació amb els objectius previs.
- Dels efectes secundaris o no desitjats.
- Expectatives futures.

5- Els professionals implicats en el tractament han de documentar i analitzar qualsevol queixa o lloança expressada pel pacient o els seus responsables legals.

6- El professional que tracta el pacient amb fissura facial ha de tenir en compte les molèsties que comporta el tractament.

- També es tindran en compte els costos econòmics i no econòmics, tals com la durada del tractament, les molèsties i esforç pel pacient, la seva família o responsable legal, que comporta el tractament.

7- Durant el tractament el professional ha d'avaluar continuament l'evolució i els resultats que difereixin del que s'ha planificat inicialment per actuar en conseqüència.

8- Les organitzacions i institucions responsables del tractament del fissurat han de:

- Estimular aquestes actuacions d'acord amb els drets del pacient.
- Reconèixer i donar suport als drets del professional de millorar l'estat del pacient minimitzant els efectes adversos.
- Reconèixer i estimular les prioritats de tractament basats en criteris científics proposats pels professionals consultant amb el pacient o els seus responsables legals, això és especialment vàlid en situacions de recursos limitats. El tractament no ha de dependre de la capacitat adquisitiva del pacient.
- Reconèixer que és necessària la col·laboració del pacient per a obtenir un resultat final satisfactori.

Part I: Necessitats i cures del tractament del fissurat.

- Suport emocional i informació professional durant el període neonatal.
- Especialista en cures de l'alimentació neonatal del fissurat.
- Cirurgia: la cirurgia primària del llavi i del paladar l'ha de fer un

cirurgia amb experiència i d'acord amb un protocol consensuat per l'equip. Igualment amb la cirurgia secundària que pot ser necessària en el futur.

- Tractament ortopèdic/ortodòntic que ha de ser assumit quan és necessari per un ortodontista amb experiència.
- Tractament logopèdic: es farà una avaluació primària dels problemes de la parla, amb informació als pares, essent necessari un terapeuta del llenguatge.
- Els problemes d'ORL han de ser identificats en estadis primerencs i han de comptar amb un especialista qualificat.
- El genetista, dismorfòleg o pediatra que monitoritza el desenvolupament del nin seran necessaris per despistar altres manifestacions i proveir consell genètic.
- Caldrà donar suport emocional, psicològic i professional als pares i pacients quan sigui necessari.
- També es proveirà el tractament dental adequat.
- Ha d'existir un registre nacional que centralitzi els nins nascuts amb fissura labial o palatina i anomalies craniofacials relacionades.

Part II. Organització de serveis:

- La cura del fissurat es farà per un equip d'especialistes multidisciplinari.
- Els membres de l'equip han de tenir una formació específica en el tractament del fissurat.
- L'equip tindrà un protocol de comú acord que inclogui el diagnòstic, la recollida de dades i els protocols generals.
- Cal que hi hagi una persona responsable de la millora de la qualitat i de la comunicació dins l'equip.

· La coordinació de l'equip és fonamental, ja que hi ha moltes especialitats involucrades. El coordinador ha de ser nomenat entre els membres de l'equip.

· El nombre de pacients referits a l'equip ha de ser suficient per a mantenir

L'experiència i les habilitats de tots els membres de l'equip i per a realitzar una avaluació dels resultats de l'equip en un període de temps raonable. Es recomana que cada cirurgia intervengui, almenys 40 o 50 casos anuals.

Part III. Finançament:

Han d'existir recursos financers per a cobrir els següents apartats:

1. Cura emocional i suport neonatal.
2. Cures neonatals.
3. Cirurgia.
4. Tractament ortodòntic/ortopèdic.
5. Avaluació i intervenció logopèdica.
6. ORL.
7. Genètica clínica, dismorfologia i desenvolupament psicomotor.
8. Suport psicològic.
9. Despeses de desplaçament.
10. Cura general dental, incloent pròtesis (Eurocleft Practice Guidelines).

II - SEGUIMENT LONGITUDINAL.

Diagnòstic prenatal.

Antigament el diagnòstic prenatal d'una fissura de llavi es feia gairebé sempre associat amb altres anomalies fetals. Amb la millora de la tècnica ecogràfica, el diagnòstic prenatal de la fissura labial s'ha incrementat. Malgrat tot, segueix essent fàcil passar per alt la fissura labial a l'ecografia, particularment a les rutinàries, de fet, l'American Institute of Ultrasound in Medicine no exigeix revisió ecogràfica del llavi a l'ecografia de detecció de malformacions.

Si a la família hi ha antecedents de fissures facials o si existeix preocupació per altres raons, s'ha de referir per a un diagnòstic ecogràfic complet y consell genètic.

El diagnòstic ecogràfic més precís s'obté a partir de la 20^a setmana de gestació. Tot i això, a moltes pacients se li fa abans, especialment si es planteja amniocentesi a les 15-17 setmanes. Tot i que és difícil detectar les fissures labials a ecografies tan primerenques, se'n pot fer una altra posteriorment si hi ha sospites de que pot existir una fissura (per exemple, si el pacient refereix història familiar prèvia). El diagnòstic prenatal de fissura palatina és encara més difícil de fer, llevat que s'associï a una fissura labial àmplia.

Una vegada que la fissura labiopalatina es diagnostica, s'ha de dirigir a la família a l'equip de fissurats per ser informats sobre la patologia i el tracte del nin amb fissura palatina. El diagnòstic dels defectes congènits crea una crisi a la família, per això l'atenció psicològica i emocional és essencial en aquests moments.

Infermeria, coordinació de cures i alimentació.

El tractament de les fissures labiopalatines requereix una gran coordinació, les famílies necessiten informació per entendre aquesta patologia, les etapes del tractament i informació sobre el paper que jugarà la família en aquest tractament.

La infermeria juga un paper important a la cura dels pacients amb fissura

Labiopalatina, a més de ser el personal de referència per als seus familiars.

La seva actuació consisteix en coordinar cures, proporcionar consell, acollida, detecció de problemes psicosocials i aconsellar la sol·licitud d'ajudes socioanitàries. La infermeria de la planta quirúrgica ha de ser instruïda en cures postoperatoris d'aquests nins incloent: ús de fèrules, postura, alimentació, manteniment de via aèria, analgèsia, cures de la ferida operatòria, suport familiar i informació de cures.

La família, durant la primera visita amb l'equip de fissurats o després del diagnòstic ecogràfic, ha de rebre les instruccions sobre alimentació i un pla de tractament clar pel període neonatal.

En aquesta primera visita cal descriure també els tipus de problemes que ens podem trobar en el nin. Aquesta oportunitat de formular el pla d'alimentació, aprendre sobre les cures futures del nin i ajudar a posar en contacte amb les persones que tractaran el nin, poden augmentar en els pares la sensació de control i d'estar preparats de cara a un diagnòstic imprevist.

És important la figura d'un Coordinador, preferiblement diplomad en Infermeria, les tasques del qual seran:

- Coordinació de les cites i servir de pont entre els diferents especialistes de l'equip.
- Preparació de les famílies i pacients del que es pot esperar de les intervencions i cuidados, tanto durante la hospitalización como en su domicilio.
- Alimentació pre i postoperatòria, ús de fèrules, posició, cures de ferida, restriccions d'activitat.
- Educació i informació a infermeria d'altres serveis hospitalaris o d'atenció primària sobre alimentació, cura i necessitats d'aquests pacients.

Alimentació del nin amb fissura labiopalatina.

Una de les tasques més importants de la infermeria és oferir instruccions detallades sobre com alimentar al nin i donar suport als pares de nins amb fissures.

Els nins amb fissura labial poden ser alimentats amb pit o biberó, el més important és assegurar-se de que consegueixi el segellat labial entorn del mugró o la tetina.

El nin amb fissura palatina, en canvi, pot tenir major dificultat per alimentar-se amb el pit matern o amb el biberó convencional, per la qual cosa requerirà biberons especials i una tècnica específica d'alimentació.

La funció del paladar és separar la cavitat oral del nas. El paladar blan s'aixeca

per tancar aquesta comunicació creant un sistema estanc, mentre el mecanisme de succió proporciona una pressió negativa que extrau la llet del pit o del biberó.

Els nins amb fissura palatina no poden aconseguir aquest sistema estanc, per la qual cosa no realitzen una succió adequada i el nin consumeix molta energia en un intent inútil per extreure la llet. Es pot ajudar a l'alimentació prement el pit i amb la posició adequada.

El biberó adequat és la clau per a alimentar amb èxit a un nin amb fissura palatina. Existeixen diversos biberons específics per a nins amb fissures que permeten introduir la llet dins la boca en el moment en què el nin fa l'esforç per a succionar, de manera que no necessiti crear la pressió negativa intraoral per a treure la llet de la tetina. Aquests biberons no estan disponibles a les tendes, per la qual cosa l'equip de fissurats ha de proporcionar-lo o facilitar-ne la comanda als pares.

Els models de biberons adaptats són: Mead Johnson Company, Haberman™ comercialitzat per Medela i Pigeon Cleft Palate Nurser de Children's Medical Venture.

Els familiars, en especial les mares, necessiten un suport psicosocial quan no poden alletar el seu fill. El tirallet permet a les mares donar la seva pròpia llet si així ho desitgen. Tot i això, a llarg termini, el tirallet requereix un temps i esforç considerable per a mantenir un adequat subministrament de llet. Es recomanen tirallets dobles per a retallar aquest temps.

És primordial pel nin amb fissura palatina establir objectius d'alimentació i control de guany ponderal, fins i tot aquells alimentats amb el biberó especial. Si no manté una corba ponderal ascendent haurà de realitzar els canvis necessaris en l'alimentació i la tècnica. L'infermeria especialitzada pot valorar el procés de l'alimentació i fer els canvis oportuns. Algunes vegades cal consultar al dietista o pediatra si no s'arriba a les calories necessàries ja que no es pot permetre cap errada en l'alimentació que impedeixi una corba de creixement normal des del primer mes de vida.

La mesura de l'èxit de l'alimentació és el guany ponderal adequat i la forma d'avaluar-la és la gràfica del creixement. El moment i l'estratègia per a introduir aliments sòlids ha de ser la mateixa que en qualsevol altre nin. És normal que apareguin esternuts per la

irritació dels conductes nassals quan passa el menjar. Augmentar la consistència del menjar ajuda a reduir la regurgitació pel nas. Després de cada presa es recomana beure aigua o llet per netejar la boca de restes de menjar.

Cirurgia primària.

Els pacients amb fissura labiopalatina precisen múltiples intervencions que, generalment es realitzen seqüencialment, individualitzant-les d'acord amb el que es va trobant i coordinant-les amb les d'altres especialistes amb l'objectiu de minimitzar el nombre d'anestèsies i hospitalitzacions.

Queda implícit el fet que el cirurgià que realitza la intervenció primària té la millor oportunitat per aconseguir un bon resultat final. Una vegada que els teixits crucials implicats són quirúrgicament manipulats o extirpats pot ser problemàtic obtenir resultats òptims. Per tant la qualificació i experiència del cirurgià són d'absoluta importància, i han d'incloure:

- Certificació oficial i documentació explícita de la formació en cirurgia de la fissura labiopalatina, que pot ser per via de diferents especialitats quirúrgiques: pediàtrica, maxilofacial, plàstica.
- Suficient casuística de l'equip per a mantenir l'experiència quirúrgica en la cirurgia primària i en la correcció de seqüeles.
- Adscripció del cirurgià a un equip de tractament de fissurats.
- Participació en les reunions multidisciplinàries de l'equip, la discussió i planificació del tractament de cada cas i en l'avaluació de resultats.
- Importància de la formació continuada.

Anestèsia: els nins han de ser anestesiats per un anestesista amb experiència pediàtrica.

Ortodòncia / Ortopèdia prequirúrgica: és difícil obtenir un bon resultat en la queilorrafia si els segments a nivell alveolar estan molt separats o si la premaxila està molt prominent en los casos bilaterals. El llavi i els segments maxilars poden aproximar-se i la premaxila se pot mobilitzar a una millor posició utilitzant ortopèdia prequirúrgica. Això pot suposar l'aplicació d'una banda externa sobre el defecte i/o la utilització de pròtesis intraorals. Moltes vegades es completa amb el modelatge

nasoalveolar amb l'objectiu d'estirar la columela. L'experiència en la utilització d'aquestes tècniques varia segons els centres. S'han de discutir els avantatges i inconvenients abans de la seva utilització en cada cas.

Pel moment, a Balears, no està cobert per la Seguretat Social i les famílies han de pagar un servei que, en molts casos no és econòmicament accessible.

Cirurgia del llavi: en el cas que no existeixin altres inconvenients, la queilorràfia ha de fer-se preferentment cap als 3-4 mesos d'edat. L'objectiu és la restauració anatòmica i funcional del llavi. El tancament labial inclou una reparació minuciosa de la pell, el múscul i la mucosa. La correcció del defecte nassal forma part integral de la intervenció, realitzant-se simultàniament en els casos unilaterals. En alguns centres, si existeix una gran separació, es realitza prèviament una adhesió labial amb l'objectiu de que actuï com una ortopèdia i/o de convertir-lo en un llavi incomplet; en aquests casos la reparació definitiva es postposa uns mesos.

Cirurgia del paladar. L'edat ideal de realització de la palatoplastia es menys clara.

Des d'una visió teòrica els resultats de la parla seran millors amb una reparació primerenca i, pel contrari, el creixement facial serà millor amb una tardana. Avui en dia l'edat més freqüent d'intervenció és entre els 6 i els 12 mesos de vida, aquesta edat correspon amb la de l'inici del balboteig.

La cirurgia del paladar és complexa i inclou la reconstrucció i la reorientació dels músculs del paladar bland i la mobilització dels teixits del paladar ossi. Això permet minimitzar l'existència d'insuficiència velofaríngia. Ocasionalment, quan existeix un gran defecte, el tancament ee realitza en dos temps, encara que, en aquests casos la incidència de fistules i problemes de la parla sembla que és major. La tècnica més utilitzada és el tancament en un temps.

Alguns pacients poden presentar un paladar esquerdat submucós en el què existeix una continuïtat de la mucosa del paladar blan però no dels músculs, generalment s'associa a l'existència d'una úvula bífida. El seu diagnòstic pot ser difícil i s'aprecia un àrea debilitada en la línia mitjana del vel que resulta visible amb l'articulació d'una /a/ sostinguda. Molts dels casos de paladar submucós són asimptomàtics, només s'han d'intervenir els que presenten simptomatologia, ja sigui de la parla (hipernasalitat i evidència d'insuficiència velofaríngia), els que presenten problemes alimentaris (de reflux faríngic i incoordinació deglutòria) i/o otitis seroses de repetició.

Tractaments per insuficiència velofaríngia: en cas d'insuficiència velofaríngia la intervenció quirúrgica possibilita una millora persistent de la parla. Les tècniques difereixen segons els centres i varien depenent de l'estat del paladar i del tipus de tancament velar en confirmar el diagnòstic per nasofibroscoopia. Si els múscles velars són deficients la insuficiència pot ser corregida amb una repalatoplastia. En casos severes es recomana la reparació amb penjolls faríngis. Les tècniques amb penolls poden tenir el risc d'un tancament excessiu que pot donar lloc a obstrucció respiratòria (al menys temporal) durant el somni, és convenient adequar la correcció del defecte a les

troballes. En casos lleus i ben seleccionats es poden utilitzar implants retrofaringis de greixos o materials sintètics.

En alguns casos especials es poden utilitzar pròtesis: elevadores del vel o obturadors del defecte velofaringi, que representen una opció no quirúrgica per a alguns pacients, això comporta un esforç de participació familiar i la col·laboració del nin.

Empelt ossi alveolar: A les fissures labiopalatines que presenten fissura alveolar primària o residual és necessària la realització d'alveoloplastia i el tancament del defecte ossi amb un empelt ossi obtingut de cresta iliaca o d'altres localitzacions. Aquesta intervenció en la majoria dels casos és secundària i es realitza cap als 10 anys d'edat. El cirurgià que la fa ha de tenir formació i experiència.

Cirurgia secundària.

En casos amb seqüeles nassals de posició del cartílag alar i/o casos d'obstrucció respiratòria, la reparació es practica cap als 4 anys, amb reposició del cartílag alar, el procediment i l'edat de realització han de ser discutits amb els pares per tal d'aclarir les expectatives reals.

Les rinoseptoplasties definitives es postposen fins al final del creixement nassal.

La cirurgia secundària del paladar per fistules palatines i/o insuficiència velofaríngia s'ha de realitzar després d'una valoració del mecanisme velofaringi. De vegades en casos de fistules palatines simptomàtiques s'utilitzen obturadors. En casos molt seleccionats en els que les amígdales interfereixen en el tancament velofaríngi està indicada l'amigdalectomia. L'adenoidectomia no està indicada excepte per permetre la realització d'un penjoll faringi.

Actuacions quirúrgiques.

EDAT	INTERVENCIÓ.
Prenatal	Entrevista amb els pares i pla de tractament
Neonat a 1mes	Considerar ortopèdia prequirúrgica
1 a 3 mesos	Avaluació de l'ortopèdia prequirúrgica
3 a 5 mesos	Cirurgia del llavi i el nas
6 a12 mesos	Cirurgia del paladar
16 mesos a 5 anys	Valorar evolució de la parla i el llenguatge Detectar fistules palatines simptomàtiques Valorar tractament de la insuficiència velar amb cirurgia i/o pròtesis Cirurgia de seqüeles residuals nassals o de parts blanques
6 a11 anys	Si existeix insuficiència velar valorar faringoplastia, penjoll faringi o pròtesis alveoloplastia i empelt ossi i tancament de fistules oronassals

12 a 20 anys

Cirurgia de seqüeles labials/nassals
Rinoseptoplàsties, si cal
Cirurgia de seqüeles labionassals
Cirurgia ortognàtica

Logopèdia.

Malgrat el tancament quirúrgic, els pacients amb fissura palatina tenen un gran risc de tenir problemes de parla i llenguatge secundari, a més de manca d'intel·ligibilitat de la parla. L'actuació del logopeda de l'equip de fissurats ha d'incloure avaluacions que documentin l'avaluació de la parla i el llenguatge, per a poder donar les recomanacions logopèdiques de tractament i/o les ortodòntiques o quirúrgiques necessàries.

L'actuació logopèdica s'inicia amb:

La participació del logopeda s'inicia des del bressol col·laborant amb la mare en les cures posturals i respiració.

- Els pacients amb fissura palatina i/o fissura labiopalatina completa, solen tenir dificultats en la succió de l'aliment i en la deglució, el logopeda igualment ha de col·laborar amb la infermera de lactància i la mare en estimular la succió i deglutició.
- Els nins amb fissura palatina, han de tenir avaluacions durant els primers anys de vida. En aquest període el logopeda ha de promoure el desenvolupament correcte de les funcions orofacials, essent d'utilitat la teràpia miofuncional.
 - Quan el desenvolupament de la parla i les habilitats de comunicació no són les adequades per l'edat, o quan la producció de la parla es desvia de patrons normals, cal implementar un programa d'intervenció primerenca que faciliti el desenvolupament articulatori correcte, proveeixi estimulació lingüística i estableixi un programa de feina que duran a terme els pares i altres professionals encarregats de la cura del pacient.

Prestant especial atenció a l'audició i freqüència d'otitis, una audició normal facilita la maduració i articulació correcta de la parla.

- Tot i que no s'observin problemes en el desenvolupament de la parla cal fer un control fins al final del tractament quirúrgic/ortodòntic i, cada dos anys fins a la maduresa esquelètica i dental, per a documentar longitudinalment la parla per si cal realitzar modificacions del tractament.
- Si existeixen problemes de la parla o se sospita insuficiència velofaríngia (IVF), les avaluacions logopèdiques seran més freqüents i s'ajustaran a les necessitats de cada cas.
- La intervenció únicament amb teràpia miofuncional no és suficient per a la correcció d'errades articulatòries i tampoc en la millora de la insuficiència velar però si pot millorar la incompetència.

criteris d'indicació logopèdica en pacients amb fissura labiopalatina.

El tractament logopèdic del nin i adolescent amb fissura labiopalatina inclou diverses etapes, en les què es poden avançar la necessitat de tractament logopèdic, aquestes etapes són:

Des del naixement fins a la cirurgia primària (6 mesos d'edat).

Aquest tractament es realitza a la unitat de fissurats i inclou:

-Donar suport en el procés d'alimentació:

Orientació i supervisió de tècniques d'alimentació.

Tècnica d'alimentació de lactència al pit artificial i biberons específics.

Estimulació del reflexe de succió si és necessari.

-Parla i veu:

Entrevista inicial amb els pares informant-los sobre els problemes que poden tenir aquests nins i avançar-los els plans de tractament logopèdic a mig i llarg termini.

-Col laboració amb l'ortodontista i/o protèssic en l'ortopèdia maxilodental prequirúrgica estimulants l'activitat labial i lingual.

-El tractament estètic de la cicatriu labial consisteix, bàsicament, en aplicar productes que millorin l'aspecte de la cicatriu i protector solar. Massatge del llavi per a millorar la funció de l'orbicular i millorar la simetria labial s'inicia des de la 3a setmana postoperatòria, segons indicació mèdica.

Dels 6 als 9 mesos d'edat.

- Control de l'evolució prearticulatòria (balboteig) en el postoperatori.
- Control de l'evolució prelingüística de la parla i el llenguatge fins als 3 anys.

Dels 9 mesos als 2 anys d'edat.

- Control de l'evolució de la parla i del llenguatge fins als 3 anys d'edat.

Dels 2 als 6 anys.

- Avaluació, diagnòstic i intervenció logopèdica de la maduració articulatòria a partir dels 3 anys.

- Evaluar i promoure funcions orals correctes i evitar mals hàbits orals (biberó o xumet perllongat, retard en l'alimentació sòlida, xupar-se el dit, etc).

-Promoure una respiració nasoabdominal i una deglució amb suport favorable, a les arrugues palatines.

- Promoure l'articulació correcta, prevenir i tractar alteracions de la parla.
- Amb freqüència els problemes funcionals de la parla s'associen a disfunció auditiva.
- Els tractaments s'inicien habitualment quan el nin és capaç de col·laborar i consisteixen en la teràpia de les alteracions articulatòries

Es recomana tractament logopèdic previ a la cirurgia per insuficiència velofaríngia, ja que pot potenciar al màxim el desplaçament de les parets de l'esfínter velofaríngi, disminuint en alguns casos la mida de l'hiat.

Les tècniques quirúrgiques emprades per a la correcció de la IVF depenen de les troballes clíniques i funcionals. El tractament protèssic de la IVF es farà només en casos seleccionats.

- Coordinació amb la resta de professionals que atenen al nin.

Dels 6 a als 12 anys.

- Avaluació, diagnòstic i intervenció logopèdica de la maduració articulatòria a partir dels 3 anys.
 - Avaluació i control de IVF.
 - Tractament de les alteracions articulatòries i de la veu, si cal.
 - Coordinació amb la resta de professionals que atenen al nin.

Dels 12 als 20 anys.

- Controls logopèdics segons necessitat.
- Teràpia logopèdica i intervenció per IVF, si cal.

A Balears, aquest tractament no està integrat a la cartera de serveis de la xarxa hospitalària pública.

Actuacions logopèdiques.

EDAT

ACTUACIONS

Nounat a 6 mesos

Control de la cicatriu i funció labial
 Donar suport al procés d'alimentació
 Estimular reflex de succió
 Postura

6 a 9 mesos

Valoració prelingüística i de l'evolució de l'alimentació

9 a 18 mesos

Valoració lingüística i de l'evolució de l'alimentació

18 a 24 mesos	Avaluació de la parla i llenguatge Progrés en masticació i alimentació
2 a 6 anys	Prevenir i tractar alteracions de les funcions orals, teràpia miofuncional. Avaluació anual de la parla, teràpia articulatòria si cal. Coordinació amb la resta de professionals que atenen al nin. Intervenció logopèdica de la insuficiència velofaríngia si cal i col·labora.
6 a 12 anys	Tractament logopèdic de la IVF. Teràpia logopèdica si cal. Coordinació amb la resta de professionals que atenen el nin.
12 a 20 anys	Avaluació de la parla segons necessitat Teràpia logopèdica si cal Comunicació amb el centre escolar Col·laborar en la decisió de tractament quirúrgic de la insuficiència velofaríngia si cal

Pediatría i atenció primària.

El pediatra o el metge d'atenció primària és imprescindible en el cura de les necessitats mèdiques del pacient amb fissura labiopalatina, ja que com a especialista, serà el responsable del maneig de problemes associats a aquesta patologia com otitis media recurrent, patologia de via aèria, creixement i desenvolupament. A més, pot facilitar la resolució de problemes administratius en relació amb els diferents sistemes sanitaris. A continuació, tractarem en detall els temes que consideram rellevants pel maneig en atenció primària d'aquests pacients:

1. Alimentació.

Molts nounats tenen problemes d'alimentació, però els nins amb fissura palatina tenen un risc encara major degut a la dificultat per a fer pressió de succió suficient que condueix a una ingesta calòrica inadequada.

Alguns pacients, com aquells afectats de Seqüència Pierre Robin, tenen, a més, una dificultat afegida degut a una falta de coordinació respiració-succió-deglució. Per això s'han de vigilar estretament els paràmetres de creixement en aquests nins durant les primeres setmanes de vida.

És possible una alimentació adequada gràcies a tècniques, biberons i tetines especials que proporcionarà el personal d'infermeria de l'equip responsable de l'alimentació. Aquest personal pot iniciar una ingesta adequada encara que l'essencial és el control a llarg termini.

2. Seqüència Pierre Robin.

El nin nascut amb Seqüència Pierre Robin té una àmplia fissura palatina en forma d'u i retro/micrognatia (mandíbula inferior petita) que donen com a resultat una llengua en posició posterior (glossoptosi) que pot interferir amb la respiració. Si té dificultat respiratòria degut a l'obstrucció per la llengua el pacient ha de ser col·locat immediatament en decúbit pron. Si l'oxímetre no mostra una oxigenació normal s'ha de col·locar temporalment un tub nasofaríngi amb la col·laboració d'un otorrinolaringòleg experimentat, ja que algun d'aquests nins pot necessitar intubació nasofaríngia perllongada o distracció mandibular bilateral. En una emergència respiratòria la intubació endotraqueal pot ser molt difícil per les alteracions anatòmiques.

Molts factors poden contribuir al problema del creixement: dificultat de coordinació succió-deglució, ineficàcia de l'alimentació a causa de la fissura palatina, glossoptosi amb increment del treball respiratori, consum de calories i rebuig de preses; havent d'avaluar l'existència de refluxe gastro-esofàgic associat i la necessitat de gastrostomia i/o cirurgia antirrefluxe. Aquest tema pot ser difícil de resoldre i requereix els esforços coordinats de pediatra/ metge d'atenció primària, infermeria, cirurgia, otorrinolaringòleg i fisioterapeuta respiratori.

Pot ser necessari un polisomnograma amb control de CO₂ per a determinar si la ventilació és adequada. Això serà més senzill a un hospital que disposi d'equip de fissurats i anestesista pediàtric.

3. Otitis media serosa i hipoacusia.

Els nins amb fissura palatina tenen un alto risc de patir otitis mitja recurrent i crònica (90 a 95%). Molts requeriran col·locació de drenatges transtimpànics. La pèrdua d'audició deguda a aquestes otitis seroses pot ser significativa i pot interferir amb el desenvolupament de la parla i el llenguatge. Degut a la dificultat per a un diagnòstic fiable, l'otorrinolaringòleg ha de revisar periòdicament aquests pacients. En alguns pacients pot existir una hipoacúsia neurosensorial generalment associada a síndromes.

4. Genètica / Dismorfologia.

Alguns nins amb fissura labiopalatina pateixen una síndrome genètica, especialment els que tenen fissura palatina. Aquesta possibilitat s'ha de tenir en compte si hi ha riscos facials atípics, retard en el desenvolupament, problemes d'aprenentatge o altres anomalies. Si el pacient és seguit per un equip de fissurats que no té dismorfòleg o genetista caldrà referir-lo a un especialista en aquesta àrea.

Estudis recents suggereixen que suplementes d'àcid fòlic abans de la concepció i durant la gestació poden disminuir el risc de fissures labiopalatines encara que es desconeix la dosi òptima. En qualsevol cas, les dones que planegin quedar-se embarassades han de prendre un mínim de 0,4 mg. D'àcid fòlic tres mesos abans de la concepció; aquesta quantitat, que ja està present en la majoria dels preparats vitamínics prenatals, és la recomanació general per a prevenir defectes del tub neural. En famílies amb història prèvia la dosi recomanada pot ser major.

El consell genètic és necessari pel que fa a l'etiologia i els riscos de recurrència i d'això han de ser informats tant la família com el pacient quan arriba a l'edat adequada.

5. Dentició.

La patologia dentària és de gran importància en aquests pacients. La cura dental es considera sovint opcional i no s'inclou en les definicions de necessitat mèdica. Això és nefast pel pacient amb fissura labiopalatina. El pediatra o metge d'atenció primerenca té un paper important reforçant la cura i la higiene dental. Amb freqüència ha de facilitar la consulta a l'ortodontista i al cirurgià maxilofacial e integrar a estos especialistas en el cuidado del niño.

Si l'ortopèdia prequirúrgica és necessària, un especialista dental (dentista pediàtric, protèsic dental u ortodontista) ha d'estar involucrat en la valoració inicial durant les primeres setmanes de vida. Una bona higiene oral és essencial per a l'èxit del tractament de la fissura. Quan les dents erupcionen, cal assessorar-se sobre el «corc del biberó» i la neteja adequada de les dents. L'alineació correcta de les dents i de les arcades dentals és necessari quan existeix fissura alveolar com a pas previ al tractament quirúrgic amb empelt ossi. Aquesta cirurgia es realitza entre els 6 i 12 anys, depenent del desenvolupament dental. L'empelt proporciona fonaments per a l'erupció de la dent i suport per a la base nasal.

La intervenció de l'ortodontista és necessària abans i després de l'empelt ossi així com durant l'adolescència per portar les dents cap a l'alineament final i dirigir la maloclusió produïda per les deficiències en el creixement maxilo-mandibular.

Alguns necessitaran cirurgia ortognàtica perquè la deficiència no pot ser compensada únicament mitjançant ortodòncia

6. Desenvolupament.

El desenvolupament ha de controlar-se en tots els nins. No obstant això, els nins amb fissura labiopalatina tenen major risc de problemes de desenvolupament i comportament a causa de:

- Problemes de producció de parla per la diferència anatòmica associada a la fissura palatina.
- Retard de la parla i del llenguatge que pot deure's a la pèrdua intermitent d'audició secundària o a otitis serosa persistent o recurrent.
- Síndromes amb alteració del desenvolupament especialment en aquells afectes de fissura palatina aïllada.
- Afectació del benestar emocional per implicacions psicològiques i socials derivades de la fissura, tals com la imatge en el col·legi i els problemes d'adaptació social durant l'adolescència.

Existeix ajuda especialitzada disponible, però a Balears no està integrat en el sistema hospitalari. Tant el psicòleg com l'equip de fissurats han de controlar les possibles alteracions del desenvolupament, comportament i problemes psicosocials.

7. Cures mèdiques generals.

Aquests nins requereixen continuïtat de cures generals com qualsevol altre. Pot ser difícil encaixar-los quan durant el primer mes l'atenció es focalitza en la fissura. És important que el pediatre continuï regularment el control de salut, incloent les vacunes, parant esment a qualsevol altre problema de salut i a les mesures preventives en altres àrees de salut i desenvolupament.

L'adolescència és un període difícil especialment per a aquells, la imatge dels quals és diferent a la dels seus semblants.

Odontologia i ortodòncia.

Els pacients amb fissura labiopalatina han de ser referits a l'odontopediatra precoçment ja que precisen atenció dental especial per la seva malformació i la gran freqüència d'anomalies d'erupció/dentició amb dents anòmales, agenesias i/o supernumeraris. A més l'odontòleg ha d'oferir les cures odontològiques generals a fi de controlar la major incidència de càries dentals i evitar les extraccions dentals.

La higiene dental i bucal ha de ser controlada acuradament ja que pot comprometre el tractament ortodòntic i les intervencions posteriors i contribuir negativament a l'autoestima. La cura dental ha de proporcionar-se des de l'erupció dentària i continuar-se durant tota la vida i ha d'incloure exàmens periòdics, control i tractament de càries, control de malalties periodontals i mantenidors d'espai en cas de exodòncia.

El tractament ortodòntic forma part integral del tractament i la rehabilitació del pacient amb fissura labiopalatina i es realitza en diverses fases des del naixement fins a l'edat adulta.

Críteris d'indicació ortodòncica en pacients amb fissura labiopalatina i palatina.

El tractament ortodòntic del nin o adolescent amb fissura labiopalatina inclou diverses etapes, en les quals es pot anticipar la necessitat de tractament ortodòntic. Aquestes etapes són:

- Període precoç, nounat-6 mesos d'edat, fins a la cirurgia primària.

1. Plaques d'ortodòncia, en casos seleccionats de fissura llavi palatina unilateral i en tots els pacients amb fissura llavi palatina bilateral.

2. Modelaje naso alveolar, en una segona fase, i respecte als mateixos pacients.

La indicació en aquest estadi ve donada per la necessitat de millorar la situació anatòmica dels processos laterals i de la premaxil·la, per aconseguir una reparació quirúrgica adequada. Precisa de la cooperació d'un protésico dental entrenat en aquest tractament.

- Període intermedi, entre 6 i 12 anys d'edat, en dentició mixta.

En aquest període, el tractament ortodòntic es pot considerar com a rutinari i és necessari fer-ho pràcticament en tots els pacients amb fissura labiopalatina.

L'ortodòncia en aquest període inclou un o varis dels següents tractaments:

- Expansió palatina i/o màscara macial, per a la correcció de maloclusions maxilodentals amb expansió palatina i/o avanç maxil·lar ortodòntic.
- Una subfase ortodòntica: braquetejat, per a preparació quirúrgica de l'alveoloplastia i empelt ossi de la fissura alveolar.
- Estimulació de creixement mandibular amb aparells de tipus regulador funcional en pacients amb hipoplàsies mandibulars (seqüència Pierre Robin, etc.).
- Control del creixement hiperplàsic mandibular mitjançant mentoneres ortopèdiques.
- Aparells de retenció post ortodòntica amb aparells removibles o fixos fins que s'iniciï una altra fase de tractament (a edat més tardana) o es consideri resolta la situació oclusal del pacient.

La indicació de tractament ortopèdic o funcional de regularització esquelètica transversal o antero posterior ve donada per la presència d'una discrepància en el creixement ossi postero-anterior o transversal, d'una magnitud tan gran que es consideri possible la seva correcció en aquest període. Precisa d'un tractament coordinat de rehabilitació logopèdica de tipus meu funcional i de promoció d'hàbits orals correctes.

La indicació de tractament ortodòntic de braquetejat es dona per la necessitat de preparació de les vores de la fissura abans de procedir a l'empelt ossi alveolar.

- Període de dentició definitiva, entre 12 i 15 anys d'edat.

1. Tractament ortodòntic multibrackets de regularització d'arcada al final del recanvi dental. Aquesta és la fase d'alineament per regularitzar espais de dents absents per a preparar la reposició mitjançant implants o per fer les substitucions que es planifiquin.

2. En aquesta fase, i abans dels últims brots de creixement puberals, es duen a terme en certs casos (pocs) procediments de distracció òssia que requereixen preparació prèvia amb teràpia multibrackets.

La indicació de tractament.

- Adolescents amb maloclusió maxilodental i en pacients que necessitin regularitzar arcades per restituir peces absents amb pròtesis o per tenir arcades funcionalment competents.
- Adolescents amb seqüeles en classe III oclusal que necessitessin avanç facial quirúrgic.

- Període adult, a partir dels 16/17 anys, al final del creixement facial

Teràpia de retenció o contenció de tractaments realitzats o de control de creixement (aparells retenedores fixos o removibles o aparells ortopèdics tipus mentonera, per exemple).

1. Planificació ortodòntico-quirúrgica de tractament de seqüeles oclusals i hipoplàsia facial i/o preparació de cirurgia ortognàtica sigui amb osteotomia amb avanç o osteotomia amb distracció òssia.
 2. Control posquirúrgic de l'avanç maxil·lar i de la tracció o de l'halo.
2. Aquest tractament és necessari en els pacients fissurats amb seqüeles oclusals al final del creixement facial.

La indicació de tractament ortodòntico/quirúrgic es dona en aquells pacients amb hipoplàsia del terç mitjà facial, que necessiten tractament quirúrgic per rehabilitar l'oclusió. En aquest període es realitzen la majoria d'avanços maxil·lars quirúrgics. Així mateix per assegurar el manteniment de les millores posquirúrgicas.

Pot ser necessari un manteniment de continu durant l'edat adulta.

Actuaciones Ortodóncicas

EDAT	INTERVENCIÓ
Nounat a 1 mes	Contenció extraoral del llavi Considerar ortopèdia prequirúrgica
1 a 6 mesos	Presa d'impressions per a placa palatina Avaluació de l'ortopèdia prequirúrgica
6 mesos a 6 anys	Considerar modelaje naso alveolar Control
6 anys a 12 anys	En casos especials expansió palatina
Dentició mixta	Expansió palatina i/o mastegués facial Preparació per alveoloplastia, braqueteado Ortodòncia funcional i/o mentonera, si precisa
12 a 15 anys	Retenció post-ortodòncica
Dentició definitiva	Regulació d'arcada. Multibraquets
12 a 20 anys	Retenció palatina post-ortodòncica Planificació ortodòncico-quirúrgica de les seqüeles oclusals, hipoplàsia facial i cirurgia ortognàtica
	Control post quirúrgic de la cirurgia ortognàtica.

Genètica i dismorfologia.

La valoració dismorfològica i genètica forma part de l'avaluació completa d'un nin amb aquesta malformació. La fissura labiopalatina afecta aproximadament a 700 nounats a l'any al nostre país.

Encara que la majoria dels pacients amb aquestes fissures estan sans, hi ha més de 400 síndromes associades. Els nins amb fissura palatina aïllada tenen més possibilitats de tenir una síndrome que els que tenen fissura labial o labiopalatina. Entre les síndromes més freqüents estan la síndrome de Stickler, la síndrome velocardiofacial i la síndrome alcohòlica fetal.

S'ha de realitzar una història mèdica completa del nin amb fissura labiopalatina incloent la història prenatal, exposició a teratògens i història familiar de tres generacions. Aquesta història familiar ha d'incloure incidència d'altres defectes al naixement, alteracions del desenvolupament o síndromes genètiques ja coneguts.

Aquestes patologies tenen implicacions pronòstiques que s'han de tenir en compte per guiar les decisions mèdiques (Ex. Un nen amb síndrome de Stickler necessita valoració oftalmològica i un nin amb síndrome velocardiofacial té, amb freqüència, problemes d'aprenentatge i comportament).

Algunes d'aquests síndromes són autonòmic dominants i tenen un risc de recurrència elevat (Ex. Stickler, Velocardiofacial i Van der Woude).

Els pares tenen moltes preguntes sobre l'etiologia de les fissures dirigides a l'equip de fissures labiopalatines. Existeix una variabilitat cultural i social considerable en l'actitud de les famílies sobre els defectes al naixement i les seves causes. Han d'explorar-se aquests temes i facilitar informació correcta, reconeixent que la informació mèdica occidental no suplantarà necessàriament altres creences culturals i ètniques ja que els factors genètics juguen un paper important en les patologies amb fissures fins i tot en els casos no sindròmics, la informació sobre la causa i el possible risc de recurrència ha de proporcionar-se a totes les famílies amb fissurats. Gràcies al consell genètic la família pot informar-se a través de xarxes locals i organitzacions nacionals de suport.

L'avaluació genètica ha d'incloure diagnòstic, informació sobre risc de recurrència i el pronòstic.

Les indicacions per a una avaluació genètica completa han d'incloure pacients amb història familiar, creixement prenatal deficient, creixement postnatal deficient no filiat, retard del desenvolupament i/o mental, malformacions majors, síndromes genètiques recognoscibles i/o a petició familiar.

Idealment, una avaluació genètica ha de considerar-se a diversos moments:

- Confirmat el diagnòstic ecogràfic prenatal d'una fissura labiopalatina, ha de referir-se a la família per a avaluació genètica i diagnòstic ecogràfic complet i, si escau, realització de proves de detecció prenatal. El consell genètic preliminar ha de recalcar que el diagnòstic i els riscos de recurrència no poden discutir-se amb seguretat fins que el nin neixi i sigui explorat. En aquest moment ha de referir-se a la família a l'equip de fissures labiopalatines per a la discussió dels temes i planificar l'alimentació.

- Si el diagnòstic es realitza en néixer o en el període neonatal, s'ha d'elaborar una història familiar i prenatal, explorar les troballes dismorfològiques del nin i oferir consell genètic. A més, els pares han de ser informats de la possibilitat de recurrència i la necessitat de realitzar ecografies orientades en futurs embarassos.

Actuacions: genètica/ dismorfología

EDAT	INTERVENCIÓ
Prenatal	Consulta genètica si l'ecografia és anormal, o els pares tenen preguntes sobre el risc de recurrències
Nounat	Història mèdica familiar completa
a 1 mes	Valoració per dismorfología i genètica
2 a 15 mesos	Discutir riscos de recurrència, Diagnòstic prenatal per a fissures: Ecografia
16 a 24 mesos	Considerar la possibilitat de síndrome genètica si hi ha retard psicomotor o altres troballes atípiques Estudis genètics addicionals si està indicat
2 a 5 anys	Considerar la possibilitat de síndrome genètica si hi ha retard psicomotor

Psicologia i desenvolupament

Les qüestions psicològiques són una part crítica de la valoració i tractament del nin amb fissura labiopalatina i la seva família i ha d'atendre's des del començament.

El naixement d'un nin és sempre un moment de grans ajustos en la família

sent especialment estressant quan el nin neix amb un defecte com una fissura labiopalatina.

Els pares experimenten tristesa, culpabilitat, angoixa i por davant la futura acceptació social del nin, Alguns senten que l'alteració emocional és desproporcionada enfront d'un defecte de naixement que és reparable, i experimenten culpabilitat perquè una deformitat facial els altera tant.

Les dificultats d'alimentació d'aquests nins poden, a més, ser dramatitzades pels nous pares, que arriben a dubtar de la seva capacitat per alimentar a un nin amb tals deficiències. La impossibilitat d'alletar-lo és especialment traumàtica per a algunes mares. A través d'un bon suport psicològic i d'instruccions adequades, moltes famílies són capaces de treballar les seves pròpies emocions i dominar la tècnica necessària per alimentar i nodrir al seu fill.

Altres temes que afecten als nous pares són els que es refereixen al fet d'haver de tractar amb molts professionals.

Els tràmits burocràtics per accedir a recursos sanitaris i assegurar-se finançament, són qüestions que sobrecarreguen emocionalment als pares, angoixats davant la perspectiva de la intervenció quirúrgica del seu fill.

Una bona informació, coordinació i acolliment per part de l'equip de fissurats pot facilitar aquest procés.

A mesura que el nin creix sorgeixen a la família altres motius de preocupació; els relacionats amb l'acceptació entre els seus companys, dificultats en la parla, problemes amb l'aprenentatge i el comportament. Per a moltes famílies, el finançament de l'ortodòncia o la logopèdia són temes importants en aquesta fase.

Els nins han de reconèixer el seu paper en la presa de decisions i els professionals s'han de dirigir personalment a ells durant les consultes. Durant l'adolescència i preadolescència han de tenir l'oportunitat de compartir amb un professional qualificat]]capaç d'atendre?]] confidencialment sentiments i temes que els afectin.

Els nins majors i adolescents sovint requereixen molt suport per a preparar-se per a cirurgies majors com l'empelt ossi realitzada generalment entre els 6-12 anys o la cirurgia de mandíbula quan acaba el creixement cap als 17-20 anys.

La valoració psicològica i el suport poden ser també necessaris quan les intervencions requereixen un alt nivell de col·laboració del pacient i compromís familiar, com l'empastament de càries. Quan la cirurgia es consideri electiva com a revisió de cicatriu del llavi o rinoplàstia per millorar l'aspecte, han de respectar-se les preferències del nen segons el seu grau de maduresa.

Cal parar esment a la presència de dinàmiques familiars inadequades (incloent abandó, abús de substàncies, violència domèstica) que poden condicionar la conducta del nin. No és infreqüent veure a un nin en una família disfuncional en la qual s'atribueixen tots els problemes a l'aparença del nin per justificar i mantenir la disfunció de la família.

El desconeixement del metge de les circumstàncies socioculturals o altres preocupacions de la família sovint contribueix a etiquetar al pacient o a la

família com a «rebels» o «poc col·laboradors». És necessària una valoració detallada i específica per a totes les famílies en les quals es presenta una fissura labiopalatina entenent les seves característiques culturals, socials i el seu grau d'implicació per proporcionar cures.

Entendre els assumptes psicològics i socials és essencial per proporcionar una bona cura sanitària.

L'actuació del psicòleg pot, a més, solucionar situacions de falta d'adherència als tractaments i detectar i prevenir reaccions patològiques als moments crítics.

Problemes d'aprenentatge i alteracions del comportament

Els nins amb fissura labiopalatina poden tenir un major risc de trastorns d'aprenentatge. Les perdudes fluctuants d'audició associades a otitis mitjana serosa pot interferir el desenvolupament de parla i del llenguatge.

Alguns nins amb fissures associats a les síndromes com velocardiofacial, síndrome d'Opitz-Fredes o síndrome alcohòlica fetal poden tenir dificultats de l'aprenentatge. No obstant això, nins amb fissures aïllades, especialment fissures de paladar, també semblen tenir un risc major de problemes d'aprenentatge.

Els nins amb fissura labiopalatina poden també tenir un major risc de trastorns de comportament, com ja hem dit aquests poden estar associats amb diagnòstic de síndromes com el Velocardiofacial o l'alcohòlic fetal, però pot ocórrer també amb fissures aïllades. Els símptomes poden incloure retraïment social, depressió, problemes de conducta o fracàs escolar. A més les circumstàncies socials i educacionals, el comportament amb els seus companys, els problemes en la relació nin-pares i les característiques intrínseques del nin inclòs temperament i problemes cognitius subjacents poden combinar-se per crear un quadre clínic complex.

Per totes aquestes raons els problemes psicològics, d'aprenentatge i comportament s'han de controlar periòdicament en els nins amb fissures labiopalatines. Tots els membres de l'equip i d'atenció primària han d'estar alertats de les potencials dificultats en aquesta àrea i quan sorgeixin els problemes, assegurar la presència i disponibilitat d'un especialista adequat i derivar-los quan calgui.

Cal destacar a més el paper del psicòleg com a coordinador entre els serveis educatius, pedagògics i sanitaris i el seu paper en la prevenció de problemes amb avaluació als moments evolutius crítics com a entrada en col·legis centres d'ensenyament nous, cirurgies optatives etc.

A Balears, aquest tractament no està integrat en la cartera de serveis de la xarxa hospitalària pública.

Actuacions en temes psicosocials i desenvolupament

EDAT

INTERVENCIÓ

Nounat
a 1 mes

Valoració de la pena i temes de pèrdua
Identificar altres preocupacions
Valorar el funcionament familiar, reconèixer els seus punts forts,

- febleses i diferències culturals
 Conèixer el que la família ha entès de la informació mèdica
 Ajudar a incorporar les necessitats familiars dins del pla de tractament
 Referir als recursos comunitaris apropiats
- 1^a 15 mesos Seguiment de les necessitats psicosocials de la família
 Controlar la preparació de la família per a les intervencions quirúrgiques.(cirurgia del llavi i del paladar)
 Conduir l'estrès de la família al voltant de la cirurgia
 Assegurar-se que la família entén les cures postoperatorios necessaris
- 16 a 24 mesos Revisar l'experiència familiar a l'hospital i amb la cirurgia.
 Explorar com els pares creuen que el nen és percebut pels altres en relació al especto i parla
 Detectar problemes de desenvolupament; referir adequadament
- 2 a 5 anys Revisió del funcionament familiar
 Revisió dels temes al voltant de futurs embarassos, incloent la possibilitat de consell genètic i ressò prenatal, suplementos d'àcid fólico abans de la concepció
 En la incorporació a l'escola, revisar les preocupacions sobre la parla, diferències d'aspecte i acceptació dels seus parells
 Detectar problemes de desenvolupament i comportament, si és necessari referir a l'especialista adequat
 Assegurar-se que la família entén el pla de tractament incloent el maneig dels problemes del parla
 Parlar directament amb el nen per conèixer el que li preocupa.
- 6 a 11 anys Revisar el funcionament familiar i noves fonts de malestars
 Establir les necessitats familiars de recursos socials.
 Valorar les pors i preocupacions del nin abans dels ingressos a l'hospital especialment abans de l'empelt ossi
 Conèixer les preocupacions del nen sobe la seva acceptació entre els seus parells, parla i aspecte de la cara
 Facilitar i dirigir l'adquisició d'habilitats socials si és necessari
 Detectar alteracions d'aprenentatge i comportament.
 Referir si és necessari
- Reconèixer l'involucrat que aquesta el nen en la presa de decisions
 Revisar els plans que requereixen molta adaptació pacient /família (Ex. Intervencions ortodóncicas, obturació)
 incloent temes de finançament i habilitat del nen i la família per a seguiment del tractament.
- 12 a 21 anys Reconèixer el paper de l'adolescent en la presa de decisions
 Valorar els temors i preocupacions de l'adolescent abans de la cirurgia i de l'hospitalització.
 Comprovar les expectatives poc realistes sobre la cirurgia
 Valorar les preocupacions de l'adolescent relatives a l'acceptació entre els seus iguals, parla i diferències facials
 Modelar /referir per a entrenament d'habilitats socials si és necessari
 Detecció de problemes escolars; revisió acadèmica / plans vocacionals
 Valorar adaptació psicosocial de l'adolescent i possibilitat de depressió, abús de substàncies etc. Referir si és necessari.
 Valoració si a família i el pacient entenen els riscos de recurrència, necessitat del consell genètic.

Otorinolaringologia.

La cura global dels pacients amb anomalies craneofacials requereix un seguiment continuat pels seus problemes d'oïda i de la via aèria superior.

Oïda mitjana

Els pacients amb fissures llavi palatines a causa de les seves alteracions anatòmiques presenten una alta incidència de patologia recurrent de l'oïda mitjana.

Encara que l'exploració rutinària de l'oïda la realitza el pediatra, és convenient que la dugui a terme un otorinolaringòleg per la dificultat que suposa la valoració de l'otitis serosa en lactants i nins petits. L'exploració de l'oïda ha de realitzar-se des dels primers mesos de vida.

Molts d'aquests nins requeriran col·locació de drenatges transtimpànics una o diverses vegades. El tractament de la patologia de l'oïda mitjana pot incloure l'ús d'antibiòtics, miringotomia amb inserció de drenatges, timpanoplàsties, exeresis de colesteatoma, mastoïdectomia i reconstrucció de l'oïda mitjana.

Els nins amb patologia de l'oïda mitjana requereixen un estret seguiment durant i després del tractament, extraient els drenatges si fos necessari.

A pesar que moltes d'aquestes cirurgies poden considerar-se com a menors ha de tenir-se en compte el seu potencial impacte psicològic, sobretot si el pacient és sotmès a cirurgies repetides pel que és necessari proporcionar una bona informació intentant, a més, fer coincidir aquestes cirurgies amb les de la fissura.

Audició

L'otitis mitjana serosa i les infeccions de l'oïda mitjana s'associen freqüentment a la pèrdua auditiva, per aquesta raó és essencial un adequat seguiment.

La pèrdua d'audició secundària o patologia de l'oïda mitjana, generalment otitis serosa, es coneix com hipoacúsia de conducció; la hipoacúsia neurosensorial que afecta a cau d'orella intern ocorre en un escàs nombre de pacients.

La hipoacúsia de conducció pot ser ocasional, si és persistent pot influir negativament en la parla i el llenguatge amb conseqüències per al desenvolupament cognitiu i l'adaptació psicològica.

A causa del curs impredecible de la patologia en el nin petit, un seguiment audiològic primerenc i rutinari és obligatori, havent d'incloure audiometria. A més, en els nounats, s'ha de realitzar una detecció sistemàtica de hipoacúsia amb otoemissions i/o potencials evocats auditius.

Via aèria

Alguns nounats poden presentar compromís de la via aèria, com els quals presenten Seqüència Pierre Robin si no fossin suficients les mesures posturals col·locant al pacient en decúbito prono per alleujar la dificultat respiratòria, seria necessària la intubació naso faringea i fins i tot la traqueotomia.

És necessària la valoració seqüencial de la via aèria si existeix obstrucció per fer un diagnòstic diferencial entre una alteració anatòmica d'un altre tipus de patologia com les al·lèrgies essent precis endoscòpia, fluxometria, estudis radiològics, TAC, RM, polisomnografia...

Després de la realització d'un penjoll faringi o faringoplàstia per insuficiència velofaríngia poden aparèixer problemes obstructius de la via aèria, s'han de realitzar estudis addicionals com la polisomnografia. Aquests pacients poden presentar patologia laríngia estructural o funcional que pot requerir tractament mèdic i/o quirúrgic.

Adenoïdectomia, amigdalectomia.

Les adenoides juguen un paper important en la competència velofaríngia, especialment les porcions postero-inferiors, perquè disminueixen l'espai que haurà d'ocloure el vel per a una correcta funció pel que ha d'evitar-se la seva extirpació en nins amb fissura palatina.

La adenoïdectomia no s'aconsella de forma rutinària en els nins amb fissura palatina; no obstant això, els pacients amb apnea del somni o altres problemes d'obstrucció de la via aèria poden requerir amigdalectomia, adenoïdectomia, així com altres tractaments orofaríngis (reduccions linguals, distracció mandibular etc.) i laringotraqueals.

No obstant això, l'equip haurà de valorar la parla i la funció velofaríngia abans de prendre una decisió sobre aquest tema.

L'otorinolaringòleg ha d'estar familiaritzat amb la cronicitat dels problemes associats a fissures labiopalatinas, les peculiaritats del seu maneig (com la precaució davant l'adenoïdectomia en pacients amb fissura palatina) i la necessitat de coordinar-se amb altres procediments quirúrgics.

Els otorinolaringòlegs col·laboren en el diagnòstic i tractament de la insuficiència velofaríngia per decidir tractament quirúrgic o protèsic. La participació d'un otorinolaringòleg amb experiència és fonamental per al bon funcionament de l'equip.

Actuacions en otorinolaringologia

EDAT	INTERVENCIÓ
Naixement a 1 mes	Si seqüència Pierre Robin o un altre síndromes valoració problemes de via aèria: mesures posturals, intubació nasofaríngea o traqueotomia si precisa Valoració de l'oïda mitjana Valoració de l'audició (otoemissions, potencials evocats auditius)
1-4 mesos	Control de la situació de la via aèria Valoració de l'oïda mitjana, col·locar tubs quan es repari el llavi si persisteix l'otitis serosa Valorar audició si no s'ha realitzat anteriorment
5-15 mesos	Control de la via aèria després del tancament del paladar en la seqüència Pierre- Robin i altres síndromes Col·locar drenatges transtimpànics quan s'operi el paladar

	<p>si hi ha otitis serosa persistent de més de 3 mesos 'evolució Tractament mèdic de l'otitis serosa o infecciosa si els tubs encara estan presents Valoració de l'audició amb audiometria als 6- 7 mesos d'edat, i control cada 6 mesos Considerar amplificació quan estigui indicat</p>
16-24 mesos	<p>Valorar la situació de la via aèria Control de l'oïda mitjana almenys cada tres mesos; col·locar o reemplaçar els drenatges transtimpànics si fos necessari Valorar audició cada 6 mesos</p>
2 -5 anys	<p>Valorar l'estatus de la via aèria (apnea obstructiva del somni si la mandíbula és petita, hipertròfia amigdal·lar o adenoïda, hipoplàsia de terç mitjà facial, si s'ha realitzat colgajo faringi o faringoplastia de l'esfínter) La desviació del septum pot requerir reparació Precaució amb la adenoïdectomia Controlar l'estat de l'oïda mitjana cada 6 mesos. Si l'oïda està neta per un període major de 18 mesos, considerar la retirada de tubs Control de l'audició cada 6 mesos fins als 3 anys; després cada 6-12 mesos, si és necessari. Col·laborar en la nasofibrosòpia per avaluar la IVF. Col·laborar en la presa de decisió de tractament quirúrgic en la insuficiència velofaríngia (veloplastia intravelar, esfíntero-faringoplastia o penjoll faringi)</p>
6 -20 anys	<p>Valorar status de la via aèria (apnea obstructiva del somni si la mandíbula és petita, hipertròfia amigdal·lar o adenoïda, hipoplàsia de terç mitjà facial, si s'ha realitzat penjoll faringi o faringoplastia de l'esfínter) La desviació del septum pot requerir reparació. Precaució amb la adenoïdectomia Controlar l'estat de l'oïda mitjana cada 6 mesos. Els problemes crònics poden necessitar repetir els drenatges transtimpànics, timpanoplastia, mastoidectomia. Retirar els drenatges quan calgui Nasofibrosòpia amb el logopeda per avaluar la IVF Col·laborar en la presa de decisió de tractament quirúrgic en la insuficiència velofaríngia (veloplastia intravelar, esfíntero- faringoplastia o penjoll faringi) Control de l'audició cada 6-12 mesos fins que aquesta sigui normal dos anys consecutius</p>

Cirurgia maxilofacial

El cirurgia maxilofacial té un paper fonamental en el tractament i rehabilitació dels pacients amb fissura labiopalatina; en molts equips participa des de l'inici i

és responsable de la cirurgia primària i col·labora o realitza l'empelt ossi alveolar. En qualsevol cas ha de ser el responsable de la reparació de seqüeles que requereixen cirurgia cap als 18- 20 anys.

Les seqüeles tardanes més comunes són:

- 1- Deficiència de creixement maxil·lar amb maloclusió dentària que requereix cirurgia ortognàtica.
- 2- Seqüeles nasals amb desviació septal i deformitat característica per aplanament i asimetria alar, amb repercussió estètica i funcional que requereix rinoseptoplàstia al final del creixement.
- 3- Seqüeles labials per dèficit de teixit, mal alineament, etc. Són diverses deformitats que requereixen correcció de forma aïllada o en conjunció amb la rinoplàstia.

Per a l'acreditació el cirurgià maxilofacial estarà en possessió de la titulació específica i haurà de tenir formació i experiència en la correcció de les seqüeles ja esmentades, estar adscrit a un equip de fissures facials, participar en les reunions multidisciplinàries de valoració i presa de decisions i rebre formació continuada.

En els casos en els quals l'alveoloplastia sigui realitzada per altres cirurgians, pediàtrics o plàstics, aquests han de tenir formació i experiència específica.

Alveoloplastia

Després de la correcció de la fissura labial i palatina, generalment queda un defecte ossi a nivell alveolar amb una fissura alveolar residual i una comunicació vestibul nasal a nivell de la part infero-medial del llavi fissurat (fístula oro-nasal), que ha de ser reparada.

Els objectius de la reparació són:

- tancament de la fístula oronasal. Aquest objectiu ha de ser reeixit perquè els altres siguin factibles. A més millora la funció nasal.
- crear un suport ossi per a l'erupció dentària. A més, ajuda a preservar les dents adjacents, facilitant la seva manipulació ortodòntica en la fissura.
- proporcionar estabilitat i continuïtat a l'arc maxil·lar.
- donar suport al sòl nasal i la base alar. En proporcionar suport ossi a l'obertura piriforme millora la simetria facial (s'eleva l'ala nasal i millorar l'angle nasolabial).
- proporcionar un estoc d'os alveolar per a la futura inserció d'implants.

Tots aquests objectius s'han de complir sense afectar al creixement del terç mitjo-facial. Per aquesta raó l'alveoloplastia actualment és preferible realitzar-la en l'època de dentició mixta (abans de l'erupció del caní permanent o de l'incisiu lateral si existeix), aproximadament als 7-9 anys. La coordinació ortodòntica és fonamental en tot el procés.

En el diagnòstic cal establir:

- existència o no de fístula oronasal i la seva grandària.
- grandària de la fissura alveolar.
- oclusió: establir si hi ha mossegada croada (total o solament en el costat fisurado) o no.
- existència de fístula palatina residual.
- estat periodontal i salut dental.
- existència d'insuficiència velofaríngea.

Per a la valoració utilitzem proves d'imatge: la ortopantomografia és la més indicada. La radiografia periapical permet valorar millor la zona de la fissura i també és útil per al seguiment de l'empelt. En alguns casos es realitza un TAC 3D quan és una deformitat complexa. Actualment s'està imposant l'ús de la tomografia de feix de con per la informació que aporta i la menor dosi de radiació pel que fa al denta-scan.

Si el pacient ja és adult o adolescent quan es planteja la alveoloplastia tardana, en dentició permanent, cal valorar la necessitat de cirurgia ortognàtica. En aquest cas cal realitzar un estudi ortognàtic que inclogui la valoració de la competència velofaríngea.

Factors que afecten la decisió terapèutica:

Tots els pacients fissurats amb afectació alveolar són candidats a alveoloplastia. Si s'ha utilitzat en el període neonatal el dispositiu de remodelat nasoalveolar és possible que la alveoloplastia no sigui necessària o, almenys, l'empelt ossi serà menor.

Si el pacient és adolescent o adult i no ha seguit el protocol estàndard i no ha rebut els beneficis de la reconstrucció alveolar, pot tenir diverses opcions:

- Realitzar l'alveoloplastia tardana.
- Abstinència terapèutica: quan no hi ha fístula oronasal i el tractament ortodòntic permet aconseguir una oclusió acceptable.
- Realitzar l'alveoloplastia simultàniament amb la cirurgia ortognàtica, en els casos en què aquesta estigui indicada.

Tècnica quirúrgica. El tipus d'incisió és l'aspecte més important, havent d'utilitzar penjolls de geniva adherida, que milloren la salut periodontal de les dents en erupcionar en la fissura reparada. Quant al tipus d'empelt, actualment hi ha consens a utilitzar os autòleg, essent els xips d'esponjosa l'empelt ideal.

Les regions donants més emprades són: cresta ilíaca, costella, tèbia, parietal i la sínfisis mandibular. La cresta ilíaca es considera la regió donant més adequada, obtenint-se una taxa d'èxit per sobre del 95%.

Generalment la seqüència de tractament és:

- Ortodòncia pre -alveoloplastia.
- Expansió maxil·lar. En alguns casos es pot realitzar després de l'alveoloplastia.
- Alineament dentari.
- Alveoloplastia
- Període d'espera (8 setmanes)
- Moviment dentari:
 - Finalització del tractament ortodòncic.

- Retenció i espera al recanvi dentari,
- Retenció i espera cirurgia ortognàtica

Els criteris d'èxit de la alveoloplastia són:

- tancament de la fístula oronasal.
- erupció dentària a través de l'empelt (% de retenció del caní).
- estoc ossi alveolar. S'empra generalment l'índex de Bergland, que classifica el romanent ossi de l'1 al 4 depenent del percentatge d'os (del 75 al 100% correspon a l'1, i el 4 significa la pèrdua de l'empelt).

Per a la col·locació d'implants cal un índex 1; en cas contrari, cal reinjertar.

Influeixen de forma negativa en la reabsorció òssia:

- major edat del pacient.
- mal estat periodontal.
- infecció secundària per mal tancament de la fístula, dehiscència de la ferida quirúrgica, amb exposició òssia.
- l'extracció de dents simultàniament.
- l'ocupació de penjolls mucobucals o bucolabials (no de geniva adherida).
- absència de fixació dels segments maxil·lars en els casos bilaterals.

Cirurgia ortognàtica.

El terç mitjà facial generalment està desenvolupat cap als 15 anys d'edat. Els pacients amb fissura labiopalatina poden tenir un creixement facial compromès per diverses causes, depenent de la malformació, de les cicatrius i dels tractaments, i unes altres per l'acció d'hàbits orofacials erronis.

El resultat és una discrepància en l'oclusió maxilomandibular (classe III) amb retrusió del terç mitjà facial.

Si la hipoplàsia és lleu pot ser camuflada amb ortodòncia; si és més severa requereix correcció quirúrgica mitjançant cirurgia ortognàtica, en un tractament coordinat amb el ortodontista. Això succeeix en aproximadament el 40% dels pacients amb fissures completes, encara que és variable depenent dels equips, dels criteris clínics per a la indicació de cirurgia ortognàtica, i fins i tot de factors econòmics (no tots els sistemes sanitaris cobreixen aquests procediments).

La cirurgia ortognàtica és complexa ja que les cicatrius facials i/o palatines poden dificultar els moviments ossis i precisa de l'esforç coordinat de cirurgia i ortodontista. Requereix d'una preparació ortodòntica i una planificació prèvia dels moviments ossis (cirurgia de models) amb previsió preoperatòria de les osteotomies i una documentació adequada: fotos, cefalometries, models dentals. És necessària l'avaluació de la reserva velofaríngia amb nasofibrosòpia pel possible risc de crear o empitjorar la incompetència velofaríngia.

Clàssicament les tècniques d'avanç maxil·lar consisteixen en osteotomia amb avanç maxil·lar, ferulització i fixació amb miniplaques, de vegades associat a un empelt ossi o l'alveoloplastia secundària si no es va fer amb anterioritat. Una de les tècniques a utilitzar és la proposada per Posnick en els anys 90, que consisteix a avançar el segment fissurat fins a ocloure l'espai desdentat de l'incisiu lateral, de tal manera que evita el tractament protodòntic del defecte alveolar. En altres ocasions cal realitzar un Le Fort segmentat per aconseguir

una oclusió adequada i en tots els casos és necessari establir la necessitat de cirurgia bimaxilar si la magnitud de l'avanç requerit, o la necessitat de modificar el plànol oclusal així ho aconsellen. També cal valorar altres procediments simultanis com la mentoplàstia o les pròtesis malars, d'acord al pla establert.

En els últims anys s'ha desenvolupat una tècnica més delicada amb la utilització d'osteotomia i distracció òssia, mitjançant l'ús de distractors extra o intraorals. Els pacients han de ser informats d'aquests tractaments i de les seves complicacions i possibles riscos o recidives. El tractament quirúrgic ha de ser controlat postoperatòriament durant la fase de consolidació de les osteotomies amb la col·laboració de l'ortodontista, amb un seguiment mínim d'un any. Actualment és el procediment d'elecció en avanços majors de 7 mm., o fins i tot menys si els criteris clínics així ho indiquen.

És freqüent tenir limitacions en la quantia de l'avanç maxil·lar i l'existència de recidives parcials. L'actitud deglutòria de la llengua és un factor important en la incidència de recidives.

Cirurgia de seqüeles labials i nassals.

La millor manera de tractar una seqüela a un pacient fissurat és evitar la seva aparició realitzant un tractament primari de forma adequada i experimentada. Per a millorar el nostre resultat inicial hem de realitzar un diagnòstic correcte anatòmic de les estructures mal reparades o d'aquelles que es troben absents, ja que sense aconseguir una harmonia i reconstrucció tridimensional d'aquestes estructures el resultat estètic i funcional serà deficient. Cal tenir en compte que el llavi superior està íntimament relacionat amb les següents estructures:

- La posició del maxil·lar, generalment retroposicionat, que determina la falta de projecció i suport de la punta nassal i el llavi superior.
- L'alvèol fissurat, que el comunica amb el defecte nassal.
- La columel·la es desvia generalment cap a l'alvèol sa, que generalment es troba anterotat i lateral a la fissura labial.
- El llavi inferior, que tracta de compensar la hipomobilitat i retroposició del llavi superior a la recerca de la competència labial.

És necessari que existeixi una continuïtat maxilar i una plataforma òssia en el sol nassal; per això primer cal corregir el problema ossi. Amb l'alveoloplastia secundària s'aconsegueix aquest objectiu a l'època de dentició mixta. Com a regla general s'ha de programar primer l'os, després les parts blanques. Els refinaments (cicatris labials, arc de Cupido, ala caiguda, punta nassal) s'han de planificar com a etapa final. En els casos en els què calgui realitzar una osteotomia tipus Le Fort I d'avançament maxilar, la posició i

projecció de la columel·la i de la punta cartilaginosa nasal canviaran de forma dramàtica, per la qual cosa haurem de reservar la rinoplàstia definitiva fins a valorar adequadament aquest efecte.

Els defectes severos del vermelló labial o la presència d'una anquilosis del llavi superior per vestibul labial superior insuficient, requeriran de la realització de tècniques d'aportació de teixit, com penjolls dermogrossos, empelts cutanis o dèrmics per a aconseguir una vestibuloplàstia o, fins i tot, una transferència de teixit des del llavi inferior mitjançant un penjoll d'Abbé.

Un llavi superior curt pot estar motivat per retrusió maxilar, per escisió primària excessiva dels marges de la fissura, per penjolls massa amples o per escissions repetides de la cicatriu. Un llavi no pot eixamplar-se amb penjolls locals, però es pot prestar teixit homòleg del llavi inferior (penjoll d'Abbé).

Rinoseptoplàstia.

Encara que el resultat nasal a la intervenció primària del llavi ha millorat en realitzar simultàniament la plàstia nasal, és freqüent no aconseguir l'adequada posició del cartílag alar, obligant a la correcció de les distòpies del cartílag alar durant l'edat preescolar. Malgrat això les seqüeles nasals tardanes de les fissures labials palatines són molt freqüents. La correcció definitiva de les seqüeles s'ha de fer al final del creixement facial.

Les indicacions per a la rinoplàstia o septorinoplàstia tardana s'han de basar en la correcció dels defectes estètics residuals de la punta nasal, de les alteracions dels cartíl·lags alars i de les deficiències funcionals amb obstrucció nasal secundària a desviacions septals. En els casos bilaterals la deformitat nasal és de major severitat i la seva correcció és més difícil; en aquests casos la deficiència estètica i d'alçada de la columel·la, la desviació del septe nasal i el desplaçament dels cartíl·lags alars sol ser bastant més severa. És important la comunicació amb el pacient, tenint en compte les expectatives del pacient i informant sobre el que es pot esperar de la cirurgia nasal i sobre els seus riscos i limitacions.

Generalment es fa servir un abordatge obert per a la correcció de les seqüeles nasals, i amb freqüència es fa necessària la utilització d'empelts per a donar suport a la punta i ala nasal; en els bilaterals a la columel·la. Aquests empelts s'extrauen del septe nasal, de

vegades de la conxa auricular, però en ocasions cal recórrer a empelts més poderosos com la costella.

BIBLIOGRAFÍA .

- ACPA. Standards for Approval of Cleft Palate and Craniofacial Teams Commission on Approval of Teams. Revised 2010
- American Cleft Palate-Craniofacial Association. Parameters for Evaluation and Treatment of Patients with Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Anomalies. Revised Edition 2009
- Center for Children with Special Health Needs. Cleft Lip and Palate. Critical Elements Of Care. Children's Hospital and Regional Medical Center, Seattle, WA. First Edition, Revised 5/2003.
- González Landa G., Sánchez Ruiz I., Pérez González V., López Cedrún J.L. Resultado de la encuesta sobre el tratamiento del fisurado labio- palatino en España. *Cir Pediatr.* 1999; 12: 122-126.
- González Landa G., Sánchez Ruiz I., Pérez González V., Díez Rodríguez R., De Celis Vara R., Sánchez Fernández L. Interrelaciones entre ortodoncia y logopedia en el tratamiento de las fisuras labiopalatinas. *Ortodoncia Española* 1999; 39:156-160.
- Jackson Allen P, Vessey JA y Schapiro N. Primary Care of the Child with a Chronic Condition. N. Mosby-Elsevier San Louis Mi. 5th Edition 2010 978-0-323-05877-3.
- Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica Fisura Labio Palatina. 1st Ed Santiago: Minsal 2005.
- Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica Fisura Labio Palatina. Santiago 2009.
- Monasterio Alfaro L., Tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas Chile, 2008 I.S.B.N.: 978-956-319-272-8.
- Niquel R.E., Desch L.W., The Physician's Guide to Caring for Children with Dishabilityties and Chronic Conditions. Guidelines for care of children and adolescents with lip and palate Paul H. Brookes Pub. Co 2000.
- Sánchez Ruiz I., González Landa G., Pérez González V., López Cedrún; Miró Viar J.L., García Miñaur, de Celis Vara, R.; Sanchez Fernandez L. Tratamiento integral de las fisuras labiopalatinas. Organización de un equipo de tratamiento. *Cir Pediatr* 1999; 12: 4-10.
- Shaw W.C., Semb G., Nelson P., Brattstrom V, Molsted K. PrahI-Andersen B., Gunlach.K.H. The Eurocleft Project 1996–2000: Overview *J of Cranio-Maxillofacial Surgery* 2001; 29

www.transformingfaces.org Surgery Not Enough for Children with Cleft Lip and Palate Transforming Faces Worldwide and the European Cleft Organisation release a statement about the need for multidisciplinary care in treating cleft lip and palate for children in developing countries around the world.(PRWEB) March 23, 2011

www.idealibrary.com European Association for Cranio-Maxillofacial Surgery 2001

www.eurocran.org/documents/Gundlach%20Article.pdf

Tota la temàtica de cirurgia maxilofacial ha estat revisada per la Dra. María del Carmen Bosch Lozano, de la Unitat de Cirurgia Maxilofacial de l'Hospital de Son Espases.

Tota la temàtica de logopèdia ha estat revisada per Gloria Vic Lozano, logopeda col·legiada en el Col·legi de Logopedes de les Illes Balears.

Tota la temàtica de psicologia ha estat revisada per la Dra. María José Ramírez, psicòloga clínica de l'Hospital de Son Espases.

GLOSSARI DE TERMES.

- Alvéol dental: Zona de la geniva on s'assenten les dents.
- Alteració del llenguatge: Incapacitat de comunicació per problemes de comprensió/expressió.
- Alteració de la veu: Defecte en la qualitat de la veu, ronquera, afonia.
- Anomalia craneofacial: Alteració estètica o funcional de cap i/o la cara.
- Arc dentario: Arc que formen les dents en la boca.
- Articulació: Accions de les estructures orals (llavis, llengua i paladar) per a la parla.
- Audiograma: Valoració de la sensibilitat auditiva.
- Biofeedback amb nasofibrosòpia: Rehabilitació de la competència velofaríngea i de l'articulació amb sessions de nasofibrosòpia.
- Cartílag alar: Cartílag del dors nasal, sol estar alterat de posició en els pacients amb fissura labial.
- Penjoll faringi: Un dels procediments de reparació de la insuficiència velofaríngea.
- Cirurgia ortognàtica: Procediments quirúrgics realitzats per corregir seqüeles tardanes dels pacients adults intervinguts per fissura labiopalatina.
- Columel·la: Part central dels narius.
- Colesteatoma: Creixement en l'oïda mitjana de teixit epitelial que va augmentant progressivament.
- Congènita: Alteració existent al naixement.
- Diagnòstic instrumental d'insuficiència vel·lar. Conjunt de sistemes i aparells que estudien la competència velofaríngea.
- Deglució atípica: Deglució anormal.
- Drenatge transtimpànic. Col·locació de dispositiu de ventilació en la membrana timpànica després de la miringotomia.
- Equip multidisciplinari: Conjunt d'especialistes que tracten una patologia.
- Estafilorrafia: Reparació quirúrgica del paladar fisurat.
- Fuita aèria nasal: Emissió d'aire per nas en articular sons que requereixen un tancament velofaríngi, pot ser audible i/o visible.
- Filtre o filtrum o columna filtral: Zona mitjana del llavi superior.
- Funcions orofacials: Actituds de funcionament de les estructures orofacials en relació amb la respiració, la masticació i la deglució.

- Hàbits orals: Manera d'actuar de les funcions orofacials, correctes o incorrectes.
- Hipoacúsia: Disminució de l'audició.
- Hipernasalitat: Alteració de la ressonància oronasal per insuficiència velofaríngea.
- Hiponasalitat: Alteració de la ressonància per obstrucció nasal, articulant la: m,n i ny.
- Incidència: Freqüència d'aparició.
- Incisiu: Dent del front anterior dental, quatre en cada arcada.
- Impedància: Test auditiu que valora la pressió aèria en l'oïda mitjana.
- Insuficiència velofaríngea: Incapacitat de tancament de l'esfínter velofaríngeo.
- Incompetència velofaríngea o disfunció velofaríngea: termes que indiquen alteració de la funció velofaríngea, en aquesta publicació no establim diferències amb insuficiència.
- Empelt ossi: En el nostre cas, es refereix a una intervenció quirúrgica amb obtenció de esponjosa òssia que s'aplica a la fissura alveolar.
- Fissura palatina: Malformació en la qual no es produeix la unió de les dues meitats laterals del paladar.
- Fístula palatina: Orifici palatino residual després de la estafilorrafia.
- Maloclusió dentària: Alteració de l'oclusió dentària normal.
- Mandíbula: Os inferior de la cara que alberga les dents inferiors.
- Maxil·la: Os de la cara que alberga les dents superiors.
- Miringotomia: Incisió de la membrana del timpà.
- Modelatge nasoalveolar: Tècnica d'ortopèdia prequirúrgica per preparar el nas per la queilorrafia.
- Mossegada classe I: Oclusió dental fisiològica, amb l'arcada i dents superiors lleugerament per fora dels inferiors.
- Mossegada classe II: Oclusió amb excés de protrusió maxil·lodental.
- Mossegada classe III: Oclusió amb retrusió de la maxil·la i/o protrusió de la mandíbula.
- Nasometer: Instrumental de diagnòstic de la competència velofaríngea, mètode acústic per mitjà de micròfons que recullen separatament l'energia.
- Oclusió màxil·lodental: relació de mossegada entre l'arcada superior i la inferior.
- Oïda externa: Part del canal auditiu exterior a la membrana del timpà.
- Oïda mitjana: Zona de l'oïda per dins de la membrana timpànica que alberga els ossets, és la que s'afecta amb l'otitis serosa.
- Oïda interna: Porció del sistema auditiu per dins de la caixa timpànica que condueix l'estímul auditiu al cervell.
- Ortodòncia: Especialitat mèdica que diagnostica i tracta les alteracions de l'oclusió maxil·lodental.
- Ortopèdia maxil·lodental: Tècniques per preparar les intervencions per fissura labiopalatina.
- Otitis mitjana, otitis mitjana serosa (OMS): Inflamació i/o acumulació de moc en oïda mitjana.
- Paladar ossi: Part anterior, dura, del paladar.
- Paladar tou: Part posterior, tova o vel del paladar.
- Paladar primari: Concepte embriològic que es refereix a la part anterior del paladar (fins a l'orifici palatí anterior).
- Paladar secundari: Concepte embriològic que es refereix al paladar ossi posterior i al paladar tou.
- Paladar submucós o hendido submucoso: Paladar amb deficiència muscular en el vel.
- Premaxil·la: Zona mitjana del paladar anterior o primari, que alberga als incisius.
- Prolabio: zona mitjana del llavi fisurat, molt evident en la fissura labial bilateral.
- Pròtesi: Aparell que substitueix a una part.

- Pròtesi dentària: Aparell oral.
- Prostodoncista: Especialista en la fabricació de pròtesis orals i dentals.
- Queilorràfia: Reparació de la fissura labial.
- Nasofibrosòpia: Instrumentació per valorar les fosses nasals, la faringe i la competència velofaríngia.
- Repalatoplàstia: Reintervenció del paladar en pacients amb fístules i/o insuficiència vetllar amb músculs palatins curts o malament units.
- Ressonància: Qualitat del parla que ressona en el tracte vocal.
- Septe nasal: envà nasal central que divideix ambdues fosses nasals.
- Rinosepto-plàstia: Tècnica de correcció nasal de les seqüeles tardanes de pacients amb fissura labiopalatina.
- Teràpia miofuncional: Procediments per reeducar patrons musculars inadequats, serveix per corregir hàbits deglutoris anòmals.
- Tracte vocal: Estructures orofacials i faríngies que intervenen en la parla.
- Trompa d'Eustaqüi: Conducte que comunica la faringe amb l'oïda mitjana.
- Vel: Paladar tou, part posterior mòbil del paladar.
- Veloplàstia: Reparació de la fissura del vel, en aquesta publicació es refereix al primer temps en la palatoplastia en dos temps.
- Úvula bífida: Divisió de l'úvula per no unió muscular.

ADRECES D'INTERÈS:

ACPA: www.acpa-cpf.org/
 AFIBAL: www.afibal.webnode.es
 AFICAVAL: www.aficaval.com/
 AFILAPA: www.afilapa.com/
 ASPANIF: www.aspanif.org/
 CLAPA: www.clapa.com/
 CLEFT PALATE FOUNDATION: www.cleftline.org/
 RESSÒ. European Cleft Organization: www.ecoonline.org
 FT EUROCLEFT: www.eurocran.org/
 Societat Espanyola de Fissures Facials: www.soceff.org/