



Labio y paladar fisurado en pacientes gemelares monocigóticas

Cleft and lip palate in monozygotic twin patients

Luis Enrique Torres Rodríguez ^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-5653-7080>

Yusimy Bravo González ² <https://orcid.org/0009-0005-7015-1298>

Domingo Echevarría González ² <https://orcid.org/0000-0002-7994-5685>

¹ Hospital Pediátrico Provincial Docente “Pepe Portilla”. Pinar del Río. Cuba.

² Hospital Provincial “Dr. León Cuervo Rubio”. Pinar del Río. Pinar del Río. Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: drluisetmf66@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones congénitas son defectos estructurales presentes en el nacimiento y se conocen desde los albores de la humanidad. Dentro de ellas, el padecimiento de labio y paladar hendido constituye una de las alteraciones congénitas más comunes que afectan las estructuras de la cara.

Objetivo: Describir el proceso de diagnóstico y el tratamiento aplicado en pacientes gemelares monocigóticos con labio y paladar fisurado.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Caso clínico: Pacientes femeninas gemelares monocigóticas, nacidas por parto distócico (cesárea) con malformación congénita faciales: una con Fisura unilateral incompleta derecha de labio asociada a fisura completa unilateral derecha de paladar y la otra niña con: Fisura unilateral incompleta izquierda de labio. Fueron tratadas según protocolo establecido en la escuela cubana de labio y paladar fisurado y están en seguimiento multidisciplinario hasta la actualidad.

Bajo licencia Creative Commons





2025; 17: e954

Conclusiones: Se alcanzaron resultados estéticos y funcionales aceptables con las técnicas quirúrgicas correctoras realizadas.

Palabras clave: fisura del paladar; labio hendido; embarazo gemelar; malformaciones congénitas.

ABSTRACT

Introduction: Congenital malformations are structural defects present at birth and have been known since the dawn of humanity. Among them, the condition of cleft lip and palate constitutes one of the most common congenital alterations that affect the structures of the face.

Objective: To describe the diagnostic process and treatment applied in monozygotic twin patients with cleft lip and palate.

Clinical Case: Monozygotic twin female patients, born by dystocic delivery (cesarean section) with congenital facial

malformations: one with incomplete right unilateral cleft lip associated with a complete unilateral right cleft palate and the other girl with: Unilateral incomplete left cleft lip. They were treated according to the protocol established in the Cuban School of Cleft Lip and Palate, being in multidisciplinary follow-up to date.

Conclusions: Acceptable aesthetic and functional results were achieved with the corrective surgical techniques performed.

Key words: cleft palate; cleft lip; pregnancy twin; congenital abnormalities.

Recibido: 23/02/2025

Aceptado: 21/05//2025

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas son defectos estructurales presentes en el nacimiento y se conocen desde los albores de la humanidad, tal como lo muestran los grabados y figurillas testigos de pasadas civilizaciones, encontradas en diversas partes del mundo. Algunos consideran que las fisuras labio palatina datan del año 2000 a.n.e. ⁽¹⁾

Se define como labio leporino o hendido, fisura labial o queilosquisis; al defecto facial que involucra el cierre incompleto del labio que puede expresarse clínicamente de forma unilateral, bilateral, medial, o combinaciones de estas. Paladar hendido, palatosquisis, o fisura palatina; se conceptualizan a los defectos palatinos y que clínicamente también puede expresarse de forma unilateral, medial, bilateral o combinaciones de las mismas y que puede comunicar las fosas nasales con la cavidad oral. ^(1,2)

El padecimiento de labio y paladar hendido, es una de las alteraciones congénitas más comunes que afectan las estructuras de la cara y se producen por la no fusión de las estructuras de la cara entre la quinta y decima semana de vida intrauterina. Entre la cuarta y octava semana del desarrollo embriológico se produce una falla en la fusión de los procesos frontonasal y maxilar que da la formación de la fisura labial, la lengua adopta una posición anormal y provoca el defecto en el paladar.

Su presentación en gemelos monocigóticos es excepcional, en la literatura se reportan morbilidades de acuerdo a las regiones geográficas y pueden variar entre uno de cada 700-1000 recién nacidos en todo el mundo. En Cuba la tasa nacional es: 1 fisurado por cada 1100 nacidos vivos; en Pinar del Río se reporta una tasa de 0.77, por cada 1000 nacidos vivos. ^(2,3)

La etiología del labio y el paladar hendido es compleja; heterogénea y multifactorial, su relación se expresa asociada con la interacción de diferentes factores genéticos y ambientales o a la combinación de ambos. Entre los genéticos se plantea que esta principalmente asociados a los

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 17: e954

genes *msx1*, *irf6*, *tgfb3*, *tgfa*, *fgfr1*, *pvr11* y al *pax9*, en lo referente a los factores ambientales se mencionan: alcoholismo, hábito de fumar, drogas, deficiencia de ácido fólico, fármacos antiepilépticos (fenitoína, ácido valproico); y a la exposición a pesticidas, como el dioxin, el ácido retinoico, talidomina y radiaciones así como diferentes enfermedades dentro de las que podemos mencionar: diabetes gestacional, rubéola materna, anemia, preeclampsia, infecciones intrauterinas y la amenaza de aborto entre otras. (4, 5, 6, 7)

En la literatura se reportan escasas publicaciones de infantes gemelares monocigóticos con diagnóstico de labio y paladar fisurado; se han realizados estudios para determinar las posibles causas los que han evidenciado poder estar en relación a alteraciones del DNA. Estos infantes han sido tratados y operados con excelentes resultados. (8, 9,10)

El objetivo de este reporte es describir el proceso de diagnóstico y el tratamiento aplicado en pacientes gemelares monocigóticos con labio y paladar fisurado.

CASO CLÍNICO

Pacientes femeninas gemelares monocigóticas, nacidas por parto distócico con malformación congénita faciales, fueron evaluadas desde el nacimiento en neonatología y seguidas en consulta multidisciplinaria donde se descartaron alteraciones genéticas o clínicas asociadas.

Gemelar I (G-I)

Examen físico:

Cara: fisura unilateral incompleta derecha de labio que no interesaba piso de la fosa nasal.

Boca: discontinuidad de tejido blando y duro en línea media del paladar desde el agujero palatino anterior hasta la úvula.

Diagnóstico: fisura unilateral incompleta derecha de Labio, asociada a fisura completa unilateral derecha de Paladar.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons



Se le indicaron exámenes complementarios pre operatorios establecidos según protocolo de tratamiento establecido para la atención del labio y paladar fisurado, los que no aportaron datos de relevancia, evaluada por anestesia; se intervino a los cuatro meses la fisura unilateral incompleta derecha de Labio bajo anestesia general.

Se le realizó queiloplastia correctora primaria con técnica de Millar II modificada de acuerdo con las características de la fisura ya que era unilateral incompleta y con esta técnica se obtienen excelentes resultados en este tipo de paciente. (Figura 1).



Fig. 1- Gemelar I. G-IA Fisura unilateral incompleta derecha de Labio, G-IB técnica quirúrgica Millar II modificada, G-IC evolución posquirúrgica a los dos años

El cierre de la fisura palatina se realizó a los dieciocho meses de edad, previa realización de los exámenes complementarios y evaluación pre anestésica. Se efectuó técnica de Wardill-Kilner que consiste en incisiones del mucoperiostio del paladar duro mediante colgajos de avance en V-Y. Fue evaluada en consulta multidisciplinaria donde se corroboró una evolución satisfactoria, con acertada rehabilitación funcional y estética (figura 2).

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





Fig. 2- Gemelar I. G-ID, fisura palatina completa unilateral derecha, G-IE, técnica de Wardill-Kilner, G-IF, evolución posquirúrgica a los dos años

Gemelar II (G-II)

Examen físico:

Cara: fisura incompleta del lado izquierdo que no interesa piso de la fosa nasal ni el reborde alveolar.

Diagnóstico: fisura unilateral incompleta izquierda de labio.

Se le realizaron estudios complementarios que no expresaron datos de interés, evaluada por anestesia se realizó la cirugía correctora primaria de labio a los seis meses, pues a los cuatro meses presentó proceso respiratorio que contraindicaron el proceder. La técnica quirúrgica desarrollada fue similar a su hermana gemela (Millar II modificada), Figura 3.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons



2025; 17: e954



Fig. 3- Gemelar II-A deformidad labial congénita del lado izquierdo, II-B técnica quirúrgica realizada, (Millar II modificada), II-C evolución posquirúrgica a los dos años

Las infantas se han evaluado de manera periódica en consulta multidisciplinaria, donde se ha corroborado una evolución satisfactoria (figura 4).



Fig. 4- Ambas gemelares, A-Gemelar II, B-Gemelar I: seguimiento en consulta

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





COMENTARIOS

El labio y paladar hendidos suponen una malformación congénita grave. La Organización Mundial de la Salud indica su incidencia entre 1:600 a 1.200 nacimientos, en dependencia del país o el grupo racial del que se trate. En el caso del labio leporino puede tener varios grados o tipos de presentación: a) una pequeña muesca en el borde labial superior; b) fisura labial aislada con escasa alteración maxilar, pero habitualmente con mala implantación y mala oclusión dentaria y deformidad del ala nasal como alteraciones secundarias de la secuencia, lo mismo que la fisura palatina y la c) que constituyen formas graves de la queilosquisis y queilognatosquisis con gran deformidad bucal: labio leporino completo y bilateral. ^(2,3)

En el caso que se reportó, ambas gemelares se clasificaron con el tipo (b), ya que presentaba la gemelar I un diagnóstico de Fisura unilateral incompleta derecha de Labio y la gemelar II su diagnóstico correspondía a una Fisura unilateral incompleta izquierda de Labio, cuadros clínicos que corresponden a la subclasificación antes mencionada. En ambas se decidió realizar como técnica quirúrgica correctora primaria de la fisura labial, la técnica de Millar II modificada aprovechando las ventajas de esta técnica y que se basa en la habilidad del cirujano para usar un diseño básico de rotación y avance de colgajos, que se va ajustando a medida que la cirugía progresa, justificado su elección en que es aceptada como la ideal para la corrección del labio hendido incompleto al esconder la cicatriz en el filtrum, característica clínica que presentaban ambas gemelares. ^(11- 15)

En cuanto a las fisuras palatinas las gradaciones según Lombardo-Aburto E son: a) forma grave (10 %), con fisura labial bilateral y hendidura palatina total, tanto del paladar óseo como blando; b) tipo más frecuente (40 %) con labio leporino total unilateral y fisura palatina total; c) fisura palatina aislada (30 %) con intensidad variable, pero con participación maxilar; d) fisura del paladar blando (velopalatina) o con hendiduras mucosas (20 %) y úvula bífida aislada. ⁽²⁾

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>

revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 17: e954

Según la clasificación anterior, la gemelar I se clasificó en la gradación b, ya que su cuadro clínico congénito y definitorio para establecer el diagnóstico final prequirúrgico fue una Fisura unilateral incompleta derecha de Labio, asociada a fisura completa unilateral derecha de Paladar, el proceder quirúrgico realizando para corregir el defecto congénito fue la técnica *Wardill-Kilner* que consiste en incisiones del mucoperiostio del paladar duro mediante colgajos de avance en V-Y, con lo cual se logró un cierre quirúrgico anatómico y funcional del paladar. ^(11, 14)

La incidencia de labio leporino es mayor en los varones y la de paladar hendido en las mujeres; la relación es de 7:3, afectando más a varones. La frecuencia es 21% del labio hendido aislado, 33% de la fisura palatina aislada y 46% de ambas lesiones simultáneas, también es más frecuente el labio hendido unilateral izquierdo. Hasta la actualidad estos fenómenos carecen de explicación. ^(2, 3, 4,7-10)

El caso que se presenta se trata de gemelares monocigóticas con malformaciones congénitas bucofaciales de diferente magnitud y localización, ambas femeninas, una con fisura unilateral incompleta derecha de labio asociada a fisura completa unilateral derecha de paladar (gemelar I), y la otra fisura incompleta del lado izquierdo (gemelar II). Se realizó como cirugía correctora primaria de labio fisurado en las dos pacientes la técnica de Millar II modificada, y en la que presentaba paladar fisurado la técnica de Wardill-Kilner. Se lograron resultados estéticos y funcionales aceptables en las dos pacientes. Se continua el seguimiento evolutivo periódico de las infantas en consulta multidisciplinaria hasta la actualidad. En ambas se cumplió el protocolo de actuación que establece la escuela cubana de labio y paladar, ⁽¹¹⁻¹⁶⁾ con resultados satisfactorios. Se les ha realizado seguimiento en consulta multidisciplinaria de forma periódica y se ha corroborado un adecuado desarrollo de estas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Corbo Rodríguez MT, Marimón Torres ME. Labio y paladar fisurados: Aspectos generales que se deben conocer en la atención primaria de salud [Internet]. Rev Cubana <http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 17: e954

Med Gen Integr . 2001 [acceso: 07/04/2025]; 17(4): 379-85. Disponible en:
http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21252001000400011&lng=es

2. Lombardo Aburto E. La intervención del pediatra en el niño con labio y paladar hendido [Internet]. Acta Pediatr Méx. 2017 [acceso: 07/04/2025]; 38(4): 267-73. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-23912017000400267&lng=es&nrm=iso

3. Pons Bonals A, Pons Bonals L, Hidalgo Martínez SM, Sosa Ferreyra CF. Estudio clínico-epidemiológico en niños con labio paladar hendido en un hospital de segundo nivel [Internet]. Bol Med Hosp Infant Mex . 2017 [acceso: 07/04/2025]; 74(2): 107-21. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462017000200107&lng=es

4. Hussni Zreaqat M, Hassan R, Hanoun A. Cleft Lip and Palate Management from Birth to Adulthood: An Overview [Internet]. [acceso: 07/04/2025]. Disponible en: <https://www.intechopen.com/books/insights-into-various-aspects-of-oral-health/cleft-lip-and-palate-management-from-birth-to-adulthood-an-overview>

5. Saboia de Campos Neves AT, Menezes Marçal Vieira E, Fabio Aranha AM, Meireles Borba A, Borges AH, Ricci Volpato LE. Cleft lip and palate: Associated genetic and environmental factors. [Internet]. [acceso: 07/04/2025]. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/307794898_Cleft_lip_and_palate_Associated_genetic_and_environmental_factors

6. Roosenboom J, Indencleef K, Hens G, Peeters H, Christensen K, Marazita ML, et al. Testing the face shape hypothesis in twins discordant for nonsyndromic orofacial clefting [Internet]. Am J Med Genet A. 2017 [acceso: 07/04/2025]; 173(11): 2886–92. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5725745/>

7. Ortega Miller JG, Yezioro Rubinsky S, Benavides Pinto BC, Báez Quintero LC. Efectos teratogénicos de insecticidas organofosforados en la etiología de labio y paladar hendido: revisión de literatura [Internet]. Revista Nacional de Odontología. 2017 [acceso:

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 17: e954

07/04/2025]; 13(24): Disponible en:

<https://revistas.ucc.edu.co/index.php/od/article/view/1658>

8. Stuckings P. Double the Smiles. Patient Stories. Thailand : Operation Smile. Disponible en: <https://www.operationsmile.org/blog/double-smiles>

9. Mondragón AL. Primer caso de gemelos con labio y paladar hendido: Cuarto poder de Chiapas. 2015 Sept 04. Disponible en: <http://www.cuartopoder.mx/chiapas/primercasodegemelosconlabioypaladarhendido/130458>

10. Garmendía Hernández G, Felipe Garmendía Á M, Vila Morales D. Propuesta de una metodología de tratamiento en la atención multidisciplinaria del paciente fisurado labio-alveolo-palatino [Internet]. Rev Cubana Estomatol . 2010 [acceso: 07/04/2025]; 47(2): 143-156. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072010000200003&lng=es

11. Bermúdez LR. Cirugía primaria del labio hendido. Operetion smile online education. [acceso: 07/04/2025]. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Luis_Bermudez3/publication/228493300_CIRUGIA_PRIMARIA_DEL_LABIO_HENDIDO/links/0f3175374af0b27844000000.pdf

12. Sigler A. Guidelines for the surgical planning at the cleft lip and palate clinics located in the northwest of Mexican Republic [Internet]. Cir plást iberolatinoam. 2017 [acceso: 07/04/2025]; 43(3): 313-325. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922017000400313&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4321/s0376-78922017000400013>.

13. Mena Olalde J, González Díaz I, Venegas Gómez T, González Díaz V, Medina Aguilar S. Epidemiología descriptiva de hendiduras labiopalatinas en la Clínica de Labio y Paladar Hendidos de Morelia, Michoacán, México (1989-2012) y su comparación con algunas poblaciones internacionales [Internet]. Cir Plást Iberolatinoam . 2017 [acceso: 07/04/2025]; 43(1): 41-5. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922017000100006&lng=es.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons





2025; 17: e954

14. Chávez-Ríos O, Álvarez-Fernández Y. Fisura labio-palatina. Nuestra experiencia en 14 casos [Internet]. **MULTIMED**. 2017 [acceso: 07/04/2025]; 21(3):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/542>
15. Siqueira Bringel RJ, Cruz RG, Pereira Lucena Franco JM, Bringel DN, Bringel GN, Pereira Júnior FB, et al. Primary Cheiloplasty using the Technique of Millard [Internet]. Int J Dentistry Oral Sci. 2017 [acceso: 07/04/2025]; 4(6): 490-3. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/317913144_Primary_Cheiloplasty_using_the_Technique_of_Millard
16. Loureiro Sato FR, Liberato da Silva M, Fernandes Moreira RW. Evaluation of two palatoplasty techniques in patients with cleft palate [Internet]. [acceso: 07/04/2025]. Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/17d9/cd7624b9937e5c29ae334422c62615481020.pdf>

Conflictos de intereses

La autores no refieren conflictos de intereses.

<http://revcimeq.sld.cu/index.php/img>
revinmedquir@infomed.sld.cu

Bajo licencia Creative Commons

