

EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA

EN MOTRICIDAD OROFACIAL

y áreas afines

Coordinadores

María P. Moya

Franklin Susanibar

Catalina Valdés



1. INTRODUCCIÓN

La fisura labiopalatina es una malformación congénita que se produce durante la embriogénesis. La boca primitiva inicia su formación desde el primer mes de vida del embrión, comenzando con la formación del labio, hasta el día 50 o 60 donde se produce la fusión total del labio (Ministerio de Salud (MINSAL), 2014).

8

INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA Y PROTÉSICA DE LA INSUFICIENCIA VELOFARÍNGEA EN LA FISURA LABIOPALATINA

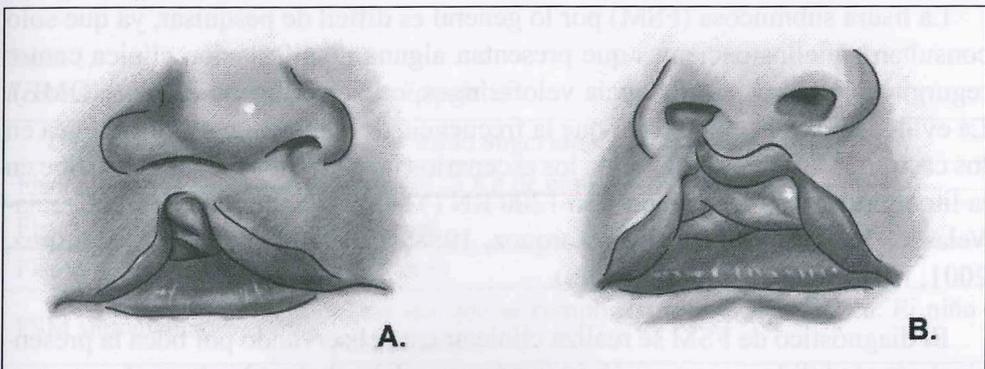
Mirta Palomares Aguilera
Felipe Inostroza Allende
Carlos Giugliano Villarroel
Maria Soledad Urzúa Valero

1. INTRODUCCIÓN

La fisura labiopalatina es una malformación congénita que se produce durante la embriogénesis. La boca primitiva inicia su formación desde el primer mes de vida del embrión, comenzando con la formación del labio, hasta el día 50 o 60 donde se produce la fusión total del paladar (Ministerio de Salud [MINSAL], 2015). Esta malformación es la tercera en ocurrencia en Chile, luego del Síndrome de Down y la polidactilia (Nazer y Cifuentes, 2014), con una incidencia de 1 de cada 620 RN vivos por año (Palominos y Montenegro, 2008).

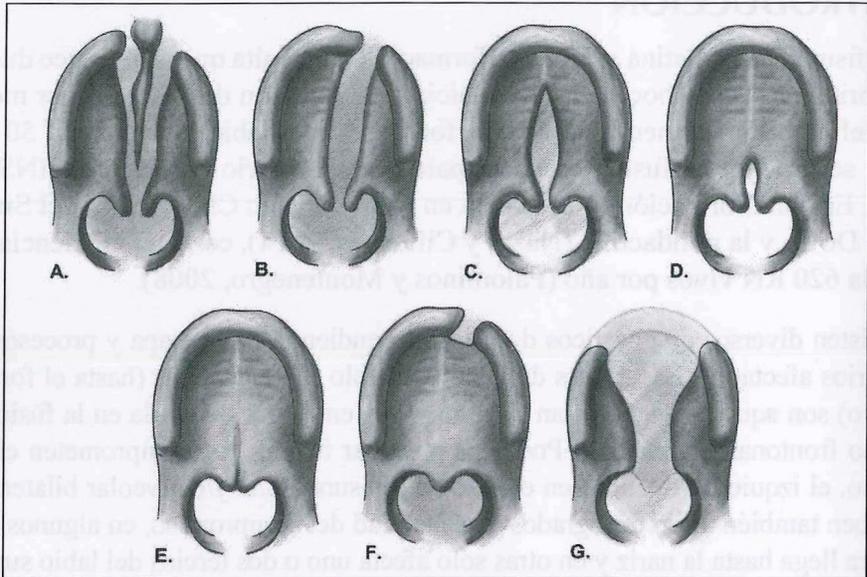
Existen diversos diagnósticos de fisura dependiendo de la etapa y procesos embrionarios afectados. Las fisuras de labio y alveolo o prepalatinas (hasta el foramen incisivo) son aquellas que afectan el labio y/o la encía por una falla en la fusión del proceso frontonasal y maxilar. Podemos observar fisuras que comprometen el lado derecho, el izquierdo o ambos en el caso de la fisura labial y/o alveolar bilateral. Se describen también diferentes grados de severidad del compromiso, en algunos casos la fisura llega hasta la nariz y en otras solo afecta uno o dos tercios del labio superior (Figura 1). Existen también microformas que corresponden a pequeñas fisuras que afectan en diferentes grados al músculo orbicular, la mucosa y la nariz (Tastets, 2008).

Figura 1. A. Fisura labial unilateral derecha; B. Fisura labial bilateral



Con respecto a las fisuras que afectan el paladar, estas se producen por una falla en la fusión de los procesos maxilares; en la Figura 2, se observan diferentes tipos de alteraciones del paladar óseo y blando, como la fisura velopalatina, donde se encuentran separados los músculos y el hueso maxilar; la fisura velar donde se afectan los músculos y mucosa del velo; la fisura submucosa, donde también existe una alteración de la musculatura velar, pero con una continuidad de la mucosa oral y nasal; y otras fisuras raras, menos frecuentes (Tresserra, 1977).

Figura 2. Fisuras con compromiso de paladar. Adaptado de Tresserra (1977). A. Fisura labiopalatina bilateral completa; B. Fisura labiopalatina unilateral completa; C. Fisura velopalatina; D. Fisura velar; E. Fisura submucosa; F. Fisura alveolar; G. Fisura media.

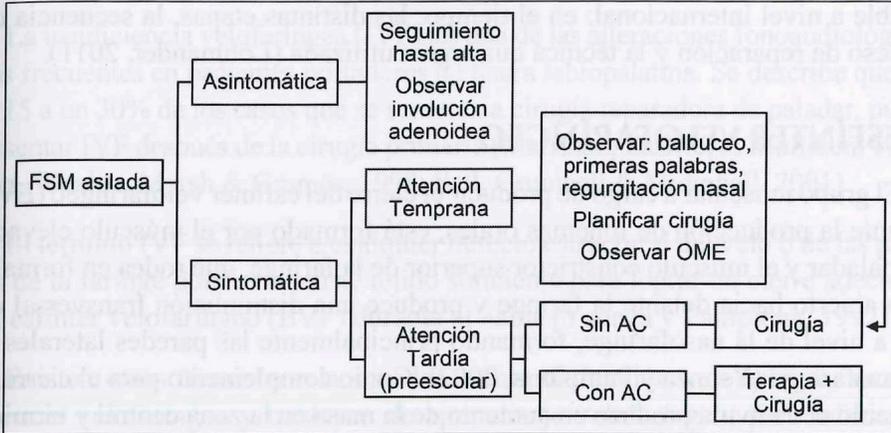


Existen protocolos de tratamiento específicos para las fisuras de labio y paladar, sin embargo la fisura submucosa necesita de un abordaje diferente.

La fisura submucosa (FSM) por lo general es difícil de pesquisar, ya que solo consultan aquellos pacientes que presentan alguna manifestación clínica como: regurgitación nasal, insuficiencia velofaríngea, otitis media con efusión (OME). La evidencia actual, demuestra que la frecuencia de insuficiencia velofaríngea en los casos de FSM, en el mayor de los escenarios no supera el 10%. Se describe en la literatura una incidencia de 1 en 1200 RN (Ysunza y Pamplona, 2000; García-Velasco, Ysunza, Hernandez & Marquez, 1988; Ysunza, Pamplona & Ramírez, 2001; Moss, Jones, & Pigott, 1990).

El diagnóstico de FSM se realiza clínicamente observando por boca la presencia de úvula bífida, zona translúcida en la zona del paladar blando, y al examinar la zona terminal del paladar óseo se palpa una escotadura o muesca (Ysunza y Pamplona, 2006). En ocasiones no encontramos estas características de manera evidente en el paciente y es necesario realizar una nasofaringoscopia para realizar el diagnóstico; en estos casos, se denomina FSM oculta. La NFC en los casos de FSM oculta deja en evidencia la presencia de una hendidura o convexidad en la zona de velo del paladar, que no es posible de diagnosticar solo con el examen oral. En el flujograma 1 se sugiere el plan de tratamiento de las FSM no síndromicas, según sintomatología.

Flujograma 1. Manejo de la FSM.



2. ABORDAJE QUIRÚRGICO DE LA FISURA LABIOPALATINA

Los tiempos de procedimientos quirúrgicos según diagnóstico, están detallados en el Tabla 1. Es necesario considerar que cada centro maneja su propio cronograma, pero en Chile esto está regulado por el programa de garantías de salud del gobierno (MINSAL, 2015). Si el paciente presenta algún síndrome y/o patología asociada a su fisura, se puede alterar el orden de las cirugías y también agregar nuevos procedimientos.

Tabla 1.

Procedimientos quirúrgicos según diagnóstico.

Diagnóstico de fisura	Edad sugerida de intervención quirúrgica
Fisura labial y/o alveolar	3 meses (5 Kg de peso)
Fisura velar	6 meses
Fisura velopalatina	10 meses
FSM sintomática	Una vez que se comprueba que es sintomática. El niño debe hablar.
Cirugía para IVF (Insuficiencia velofaríngea)	A partir de los 4 años. Se puede planificar antes en caso de nueva reparación del paladar por fístula o dehiscencia.
Injerto óseo (fisura alveolar residual)	En etapa preadolescente, con la preparación e indicación del ortodoncista.
Retoque de labio y nariz	Etapa preescolar y/o escolar
Rinoplastia definitiva	Una vez terminado el crecimiento
Cirugía Ortognática	Una vez terminado el crecimiento

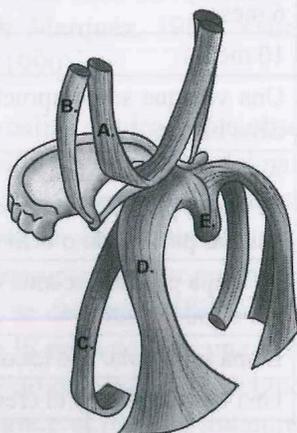
La edad de la cirugía del paladar es controvertida, con una variación considerable a nivel internacional: en el tiempo, las distintas etapas, la secuencia del proceso de reparación y la técnica quirúrgica utilizada (Lohmander, 2011).

3. ESFÍNTER VELOFARÍNGEO

El grupo muscular a cargo de producir el cierre del esfínter velofaríngeo (EVF) durante la producción de fonemas orales, está formado por el músculo elevador del paladar y el músculo constrictor superior de la faringe, que rodea en forma de tubo abierto hacia delante la faringe y produce una disminución transversal del gap a nivel de la nasofaringe, formando principalmente las paredes laterales de la nasofaringe (Ysunza y Pamplona, 2002). Como complemento para el cierre, el músculo de la úvula produce un aumento de la masa en la zona central y terminal del velo del paladar (Fritzel, 1976), lo que causa una convexidad que aporta volumen para el cierre del EVF. La ausencia o alteración de este músculo después de la reparación del paladar, en ocasiones, no afecta el cierre adecuado del esfínter. La reparación del músculo elevador es determinante para una adecuada fonación, ya que su contracción lleva el velo del paladar hacia arriba y atrás, separando la nariz y la boca durante el habla (Giugliano, 2008).

Otros músculos del EVF son: el tensor del velo, que tiene como función principal la apertura y cierre de la tuba auditiva; el músculo palatogloso y palatofaríngeo, encargados de deprimir el EVF y el salpingofaríngeo (Figura 3), que es un pliegue que va por la pared lateral de la nasofaringe, descrito como inconsistente en la anatomía humana. Estudios electromiográficos sugieren que es antagonista al elevador, al igual que el palatogloso y palatofaríngeo (Ysunza y Pamplona, 2002; Fritzel, 1976).

Figura 3. Esquema de la musculatura del paladar. Adaptado de Tresserra, 1977. A. Elevador del velo; B. Tensor del velo; C. Palatogloso; D. Palatofaríngeo; E. Músculo de la úvula.



4. INSUFICIENCIA VELOFARÍNGEA

La insuficiencia velofaríngea (IVF), es una de las alteraciones fonoaudiológicas más frecuentes en pacientes portadores de fisura labiopalatina. Se describe que, de un 15 a un 30% de los casos que se someten a cirugía reparadora de paladar, puede presentar IVF después de la cirugía primaria (Marrinan, LaBrie, & Mulliken, 1998; Witt, Whalen, Marsh & Grames, 1998; Sell, Grunwell & Midinhal, 2001).

El término IVF se refiere a cualquier defecto estructural del velo o de las paredes de la faringe donde no existe tejido suficiente para lograr un cierre adecuado del esfínter velofaríngeo (EVF) durante el habla (Ysunza y Pamplona, 1992).

Existen otros términos relacionados como: disfunción velofaríngea, incompetencia velofaríngea y trastorno de aprendizaje velofaríngeo, para referirse a aquellas alteraciones que afectan la función velofaríngea. Ver Tabla 2.

Tabla 2.

Alteraciones de la función velofaríngea (Ysunza y Pamplona, 2002; Ysunza y Pamplona, 2006; Trost-Cardamore, 1989; Woo, 2012).

Alteración	Definición
Disfunción velofaríngea	Es un concepto mucho más amplio que se refiere a cualquier alteración que produce una falla en el funcionamiento del EVF durante el habla. Esto incluye alteraciones secundarias a causas de tipo congénito como la fisura palatina y adquiridas, como resección de tumores, adenoidectomía o alteraciones neurológicas. También alteraciones de aprendizaje como sucede en pacientes con hipoacusia o errores específicos del esfínter durante la producción de algún fonema.
Insuficiencia velofaríngea	Corresponde a una falta de tejido que produce una alteración en el funcionamiento del EVF. Las causas más comunes de IVF son las fisuras con compromiso de paladar.
Incompetencia velofaríngea	Esta terminología se asocia a alteraciones en el funcionamiento del EVF de base neurológica. En estos pacientes existe una falla en la programación o en la ejecución de los movimientos motores que controlan el EVF, sin existir una falta del tejido.
Trastorno de aprendizaje velofaríngeo	Este tipo de alteración se presenta en aquellos pacientes que teniendo indemnidad estructural y neurológica, producen con escape nasal un fonema que debiese ser oral. La dificultad suele ser específica para uno o un grupo de fonemas. Habitualmente este error lo encontramos en pacientes con hipoacusia donde no existe un adecuado <i>feedback</i> auditivo que permita reproducir correctamente un fonema, o en pacientes con fisura palatina, que teniendo la capacidad de realizar un adecuado cierre del EVF presentan fallas específicas de la función del velo en uno o más fonemas. Los fonemas que habitualmente se afectan son los fricativos.

Aunque la reparación del paladar fisurado por lo general se lleva a cabo dentro del primer año de vida, los niños pueden presentar dificultades en el habla e IVF. Una auditoría de los servicios de fisura realizada por Clinical Standards Advisory Group el año 1998, encontró que alrededor del 29% de los niños con fisura de paladar de 5 años y el 32% de los niños de 12 años, presentaban una función velofaríngea inadecuada (Bessel, 2013).

El tratamiento para corregir la IVF posterior al cierre primario del paladar puede ser quirúrgico o protésico. Acompañado de intervención fonoaudiológica, pues la corrección física no elimina las alteraciones funcionales (Giugliano, 2008).

5. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y PROTÉSICO DE LA IVF

Características como la hipernasalidad y la emisión nasal son secundarias a la falta de tejido para conseguir un cierre velofaríngeo adecuado, es por esto que la terapia fonoaudiológica en estos casos no tiene ningún efecto.

En nuestro país un alto porcentaje de pacientes con IVF, presenta AC (Álvarez, Palomares, Giugliano y Curihual, 2014). Esto tiene un efecto directo sobre los movimientos del EVF durante el habla, e incluso puede producir movimientos negativos de las paredes laterales, afectando así cualquier planificación quirúrgica y aumentando el riesgo de cirugías obstructivas. La mayoría de estos pacientes no tienen cambios en su habla post cirugía.

Es fundamental que antes de planificar la cirugía, el paciente tenga una evaluación fonoaudiológica e instrumental, así el cirujano podrá planificar la técnica quirúrgica más adecuada para las necesidades de cada paciente (revisar capítulo de Intervención Fonoaudiológica en pacientes con la Fisura Labiopalatina).

5.1. Rehabilitación quirúrgica de la IVF

El colgajo faríngeo de pedículo superior, faringoplastia tipo Orticochea, aumento de la pared posterior y una nueva reparación quirúrgica del paladar, son los procedimientos más utilizados en nuestro país para el tratamiento quirúrgico de la insuficiencia velofaríngea (Laercio, 1997).

5.1.1. Nueva reparación de paladar o Re repair

Esta técnica difundida por Sommerland y otros autores, se sugiere para corregir la IVF en casos específicos evaluados de manera clínica e instrumental. Consiste en volver a intervenir el velo del paladar, reparando el músculo elevador y potenciando al máximo su movimiento póstero-superior. Es una técnica no obs-

tructiva que respeta la fisiología normal de la zona y tiene menos complicaciones post operatorias (Sommerland *et al.*, 2002).

5.1.2. Aumento de pared posterior

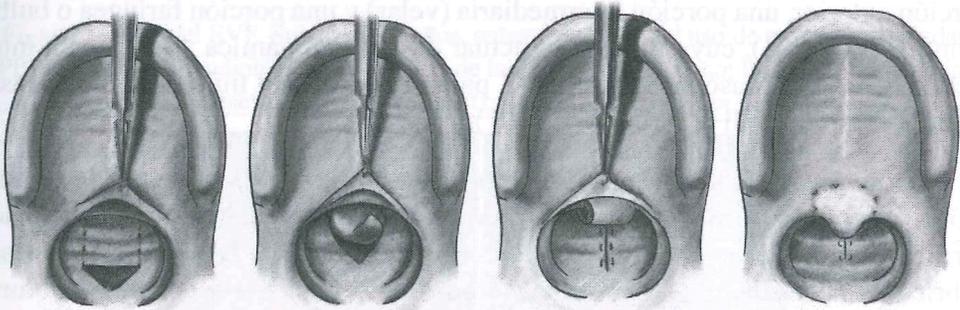
Consiste en aumentar el volumen de la pared posterior de la faringe, habitualmente con grasa o un repliegue del propio tejido faríngeo, con el objetivo de conseguir un cierre del EVF. Habitualmente esta técnica se utiliza cuando hay defectos pequeños del EVF (Giugliano, 2008).

5.1.3. Colgajo faríngeo de pedículo superior

En la cirugía de colgajo faríngeo (Figura 4), el cirujano realiza un puente de tejido que conecta el velo del paladar a la pared posterior de la faringe quedando dos portales a cada lado de la nasofaringe para que el aire pueda pasar durante la respiración.

Se recomienda en pacientes con movilidad de las paredes faríngeas laterales, y con escasa movilidad del velo del paladar. Shprintzen *et al.*, en 1979, sugirieron colgajos hechos a medida, donde el ancho del colgajo es determinado de acuerdo a la movilidad de las paredes laterales de cada individuo.

Figura 4. Colgajo faríngeo de pedículo superior. Procedimiento quirúrgico.

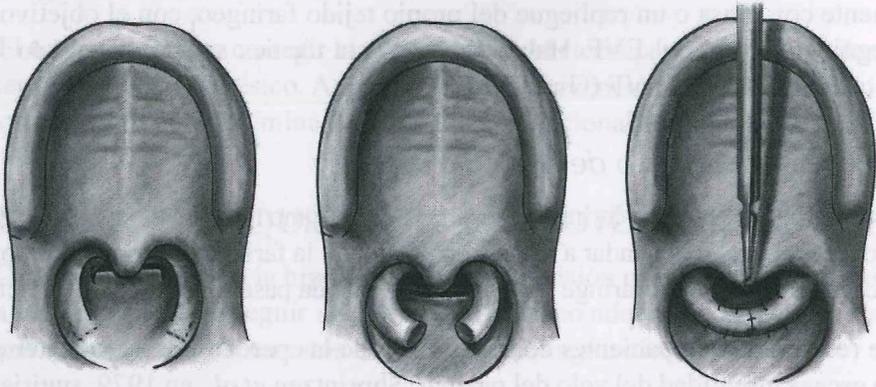


5.1.4. Faringoplastia tipo Orticochea

En la faringoplastia tipo Orticochea (Figura 5) el cirujano hace incisiones a lo largo de cada lado de la faringe para crear dos colgajos de tejido. Estos colgajos se unen a la pared posterior de la faringe. El resultado es un anillo de tejido permanente que cubre las paredes de la orofaringe superior y hace más pequeño el espacio velofaríngeo. Se recomienda en casos en que el esfínter presenta un adecuado movimiento del velo.

Para lograr un buen resultado el músculo constrictor superior también debe colaborar en movilizar los colgajos laterales ya que estos quedan sin actividad electromiográfica (Ysunza *et al.*, 1999).

Figura 5. Faringoplastia tipo Orticochea. Procedimiento quirúrgico.

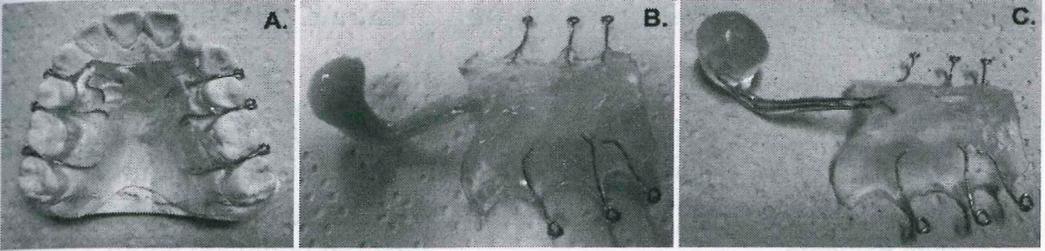


5.2. Rehabilitación protésica de la IVF

La prótesis de paladar consiste en un aparato bucal removible, que posee una porción anterior, una porción intermediaria (velar) y una porción faríngea o bulbo faríngeo (Figura 6), cuya función es actuar de forma dinámica y funcional, interactuando con la musculatura del EVF para el control del flujo de aire oronasal durante el habla (Sell & Grunwell, 2001).

La porción anterior es similar a una prótesis convencional, que puede ser una prótesis parcial removible, una prótesis total, una sobredentadura o una placa acrílica (Pinto, Dalben, & Pegoraro-Krook, 2007). Esta parte es importante para cubrir las necesidades del paciente, como reponer dientes ausentes u obturar fistulas buconasales, en otras. Cuando los pacientes no presentan estos problemas, la función de la porción anterior es proporcionar la retención de la prótesis de paladar, permitiendo el correcto posicionamiento del bulbo faríngeo. La confección de la porción anterior es realizada de manera que se da estabilidad a la prótesis, manteniéndola en su posición durante el habla y la alimentación, sin interferir con la salud de los dientes y los tejidos blandos y duros (Reisberg, 2004; Pinto *et al.*, 2007; Collins, Witcher, Jones, Noar & Naini, 2010; Abreu, Levy, Rodríguez & Rival, 2007).

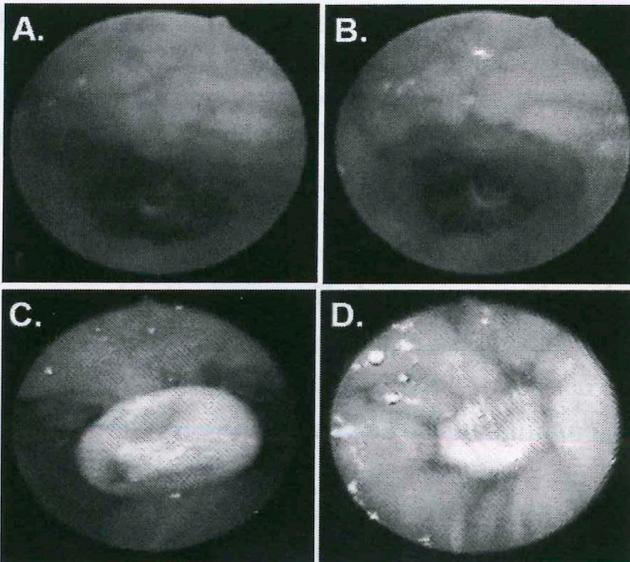
Figura 6. Prótesis de Paladar-Obturadora. A. Porción anterior; B. Porción intermedia y pre-bulbo faríngeo; C. Bulbo faríngeo-Prótesis acrilizada.



La porción intermedia es el componente que une la porción anterior y el bulbo faríngeo. Finalmente, la porción posterior o bulbo faríngeo tiene la función de reducir el espacio velofaríngeo durante el habla (Pinto, 1998; Goiato, Santos & Villa, 2010).

El bulbo faríngeo permite aumentar la presión intraoral y direccionar el flujo de aire, estimulando el movimiento de las paredes faríngeas (Figura 7). Su uso permite reducir al máximo el gap velofaríngeo, posibilitando un mejor pronóstico en una cirugía secundaria (Weiss, 1971; Tachimura, Nohara, Fujita & Wada, 2002), por lo que se considera un tratamiento temporario para facilitar la planificación de la rehabilitación quirúrgica (Marsh & Wray, 1980; McGrath & Anderson, 1990; Moon, 2004).

Figura 7. NFC del EVF. Sujeto de 33 años, antes y después del uso de prótesis de paladar (PP) y terapia fonoaudiológica (TF). Antes de la PP y TF: A. Reposo; B. AC del fonema /p/.
Con PP y 3 meses de TF: C. Reposo; D. Articulación correcta del fonema /p/.



Pegoraro-Krook, Aferri & Umeoka (2009) destacaron las ventajas principales, indicaciones y contraindicaciones para el uso del bulbo faríngeo en pacientes con IVF.

Ventajas:

- Método no invasivo, bajo procedimientos que involucran menores riesgos para el paciente, cuando son comparados a una intervención quirúrgica.
- Gran versatilidad, su forma y tamaño son confeccionados de acuerdo a cada paciente.
- Tratamiento reversible, el cual puede ser interrumpido en cualquier momento, además de ser removida para dormir, evitando quejas respiratorias.
- Paciente despierto, sin anestesia o sedación, posibilitando un *feedback* instantáneo del resultado en el habla.
- Funciona como medio diagnóstico en casos donde el éxito de la corrección quirúrgica es cuestionable.
- Cambia el patrón de movimiento de las paredes faríngeas (ver Figura 7).

Indicaciones:

- Contraindicación médica para la cirugía.
- Cirugía secundaria pospuesta por algún motivo (razones médicas, no comprometer el crecimiento cráneo-facial, otras).
- Poco o ningún movimiento de las paredes faríngeas.
- Mal pronóstico para la cirugía, debido a una gran falta de tejido y/o a la ausencia de movimiento de las paredes faríngeas.

Contraindicaciones:

- Indicación quirúrgica clara.
- Pacientes y/o familiares no cooperan, principalmente en niños.
- Cualquier situación que contraindique una prótesis en general.
- No existen los profesionales capacitados.
- No se puede dar soporte a la prótesis.
- No se puede conciliar el uso de la prótesis con el tratamiento de ortodoncia.

La confección de la prótesis de paladar, requiere del trabajo conjunto de profesionales de la fonoaudiología, odontología (prótesis, ortodoncia y cirugía

ortognática) y cirugía plástica, para así proporcionar la corrección protésica de la IVF, sin causar problemas al tratamiento ortodóncico o a otros tratamientos quirúrgicos indicados durante el uso del bulbo faríngeo (Sell & Ma, 1996; Souza, 2009).

El protocolo de confección de prótesis de paladar, que se lleva a cabo en Fundación Gantz – Hospital del niño con fisura, consta de 6 pasos:

- Paso 1: nasofaringoscopia inicial para definir ubicación, tamaño, cantidad y forma del bulbo faríngeo.
- Paso 2: pacientes con aparatología ortodóncica y/o protésica removible, utilizan esta como porción anterior (aparato porta bulbo). En individuos sin aparato previo, se realiza una impresión de arcada superior en alginato, para luego ejecutar su vaciado en yeso extra-duro. Diseñado el aparato, se envía a laboratorio para su confección en acrílico.
- Paso 3: sobre la porción anterior se confecciona la porción intermediaria y el pre-bulbo faríngeo, que son una única alma metálica de alambre de acero (0.9 mm), dirigida hacia el esfínter velofaríngeo (EVF), donde una pequeña estructura curva a superior ingresa en la zona del gap. El alma es fijada con acrílico al aparato porta bulbo y recubierta con acrílico auto curable (monómero y polímero) o acrílico de rebase temporal COE-SOFT™, el cual se aplica sobre el alambre. El paciente es orientado a utilizar la prótesis, con el objetivo de desensibilizar las estructuras de la orofaringe, aumentar su tolerancia al aparato e inhibir el reflejo nauseoso.
- Paso 4: nasofaringoscopia con pre-bulbo, para rectificar diámetro y ubicación del bulbo faríngeo.
- Paso 5: confección del bulbo faríngeo con acrílico de rebase temporal COE-SOFT™. Finalizado y comprobado sus resultados en el habla, la prótesis es enviada para su total acrilización.
- Paso 6: inicio de terapia fonoaudiológica con uso de la prótesis de paladar, para ingresar al programa de reducción de bulbo faríngeo.

En nuestra experiencia, para la confección de la prótesis de paladar son necesarias un mínimo de tres sesiones. En condiciones ideales, durante la primera sesión son realizados los pasos 1 y 2, en la segunda sesión se realiza el paso 3 y en la tercera sesión, los pasos 4 y 5 para, finalmente, iniciar la terapia fonoaudiológica con el uso del bulbo faríngeo.

El manejo de la IVF asociada a fisura labiopalatina, con bulbo faríngeo y terapia fonoaudiológica es una herramienta útil en el proceso de rehabilitación

de sujetos hablantes de español chileno. Se observa una disminución significativa en los valores de nasalancia con el uso de la prótesis de paladar (Inostroza y Palomares, 2016).

6. CONCLUSIÓN

El mecanismo velofaríngeo promueve el equilibrio de la resonancia entre las cavidades nasal y oral, controlando las presiones aéreas durante el habla, estando el mecanismo velofaríngeo cerrado durante la producción de los fonemas orales y abierto en los fonemas nasales (Moon, 2004; Marrinan & Shprintzer, 2006; Smith & Kuehn, 2007).

La corrección quirúrgica de la IVF es el método más utilizado y la primera opción de los pacientes, de sus padres y del equipo de rehabilitación, debido a que es considerada como una forma más natural y definitiva, pues es realizada con tejidos de las regiones propias de la velofaringe, siempre que no exista contraindicación médica para la realización de la cirugía, ni cualquier otra condición que aumente el riesgo quirúrgico.

Cuando la cirugía posee limitaciones anatómicas que llevan a su contraindicación de forma temporal o definitiva, la prótesis de paladar, combinada con terapia fonoaudiológica, puede ser una opción de tratamiento o un predictor de un procedimiento quirúrgico con mejor pronóstico para el habla (Goiato, Pesqueira, Da Silva, Gennari & dos Santos, 2009).