

---

## ARTICULO ORIGINAL

---

### *Prevalencia de malformaciones congénitas asociadas en una población de niños con fisuras del labio y del paladar en Manzanillo, Cuba*

*Associated malformations in children with cleft lip and cleft palate in Manzanillo, Cuba*

Dr.: Carlos E. Zamora Linares\*

#### Resumen

**Objetivo:** determinar la prevalencia de malformaciones asociadas en una población infantil afectada por fisuras del labio y/o paladar.

**Material y métodos:** estudio observacional, predominantemente descriptivo, sobre 128 niños con fisuras de labio y/o paladar, nacidos en el Hospital Materno Provincial “Fé del Valle” de Manzanillo, Cuba, entre 1990 y 2011. Los datos fueron registrados sistemática y prospectivamente. Las variables utilizadas fueron: sexo, color de la piel, tipo de fisura y malformaciones asociadas. La información se resumió en base a las frecuencias, a partir de las cuales se establecieron datos de asociación intervariables y se calcularon tasas específicas de prevalencia. El riesgo de malformaciones asociadas se estimó para cada tipo de fisura a partir de la medición de la razón de posibilidades (RP) y sus intervalos de confianza del 95% (IC 95%).

**Resultados:** la prevalencia de malformaciones asociadas en estos pacientes fue del 20,3% con predominio en el sistema osteomioarticular. Las fisuras labiopalatinas presentaron el mayor riesgo de malformación asociada (RP=2,08; IC 95%:0,83 – 5,2).

**Conclusiones:** la prevalencia de malformaciones asociadas en esta población es concordante con las variaciones reportadas para este indicador. Aparentemente, hay un riesgo mayor de comorbilidad malformativa para las fisuras labio-alveolo-palatinas.

#### Palabras clave:

Rev Soc Bol Ped 2013; 52 (1): 3-7: fisuras del labio y del paladar, malformación, prevalencia.

#### Abstract

**Objective:** to determinate the prevalence of associated malformations in children with cleft lip and cleft palate.

**Methods:** observational and descriptive study performed on 128 children with cleft lip and/or palate born at the “Fé del Valle” Maternal Hospital, in Manzanillo, Cuba, between 1990 and 2011. Data were systematically and prospectively collected. The following variables were used: sex, color of skin, type of cleft and associated malformations. Information was resumed by frequencies to establish association data and estimate prevalence rates. Risk of associated malformations was estimated for each type of cleft by means of Odds ratio and its 95% confidence intervals.

**Results:** prevalence of associated malformations in these patients was 20,3 % with predominance of osteomioarticular anomalies. Cleft lip associated to cleft palate showed the greater risk of associated malformations (OR=2,08; 95%CI: 0,83-5,2).

**Conclusions:** the prevalence of associated malformations in this population agrees with previous reports. It seems to be more malformations associated with combined clefts.

#### Key words:

Rev Soc Bol Ped 2013; 52 (1): 3-7: cleft lip and cleft palate, malformation, prevalence.

---

\* MSc. Especialista de Segundo grado en Cirugía Máxilofacial. Profesor auxiliar de Cirugía y Patología Bucal y Maxilofacial. Universidad Médica de Granma.

**Correspondencia:** Dr. Carlos E. Zamora Linares, correo electrónico: caza@grannet.grm.sld.cu

**Conflicto de intereses:** el autor indica que el presente trabajo no tiene conflicto de intereses.

Artículo aceptado para luego de realizadas la correcciones respectivas el 25/01/13.

## Introducción

De todas las malformaciones congénitas de la región buco maxilofacial, las fisuras de labio alveolo y del paladar (FLAP) están consideradas como una de las entidades dismorfológicas más frecuentes y graves, con cifras que alcanzan hasta 3 por 1000 nacimientos vivos como promedio en las estadísticas mundiales.<sup>1-5</sup>

Muchos pacientes con FLAP presentan malformaciones asociadas. La concurrencia de tales anomalías es un hallazgo que complica las expectativas de tratamiento y por tanto constituye un aspecto crucial del examen y diagnóstico perinatal de los mismos.

El objetivo del presente trabajo es determinar la prevalencia de malformaciones asociadas en un grupo de niños portadores de FLAP nacidos en el Hospital Materno Provincial “Fé del Valle” de Manzanillo, entre 1990 y 2011.

## Material y métodos

Se trata de un estudio descriptivo con fase analítica realizado sobre niños afectados por FLAP no sindrómicos, nacidos en el Hospital Materno Provincial “Fé del Valle” de Manzanillo, provincia Granma, Cuba, en el período comprendido desde enero de 1990 hasta diciembre de 2011 (n=128). Estos pacientes son atendidos en el primer mes de vida en la consulta de genética médica, que se realiza para todos los recién nacidos y sigue las orientaciones del programa nacional de diagnóstico y prevención de malformaciones congénitas y enfermedades hereditarias, establecido por el Ministerio de Salud Pública desde el año 1982. En dicha consulta, practicada por un especialista en esa rama, se realiza el

examen y diagnóstico sobre posibles malformaciones asociadas. Ésta, junto al registro del servicio de neonatología, constituyó la fuente de información utilizadas.

Las variables utilizadas fueron: sexo, color de la piel, tipo de fisura y malformaciones asociadas. Las fisuras se clasificaron en tres categorías: labial (FL), palatina (FP) y labio-alveolo-palatina (FLAP). Las malformaciones asociadas, y en correspondencia con lo encontrado en esta población, se agruparon en las siguientes: malformaciones del sistema osteomioarticular (SOMA), cardiovasculares, urogenitales y otras malformaciones; a su vez, en cada categoría se definieron las sub categorías pertinentes de acuerdo al padecimiento en cuestión.

La información se resumió de acuerdo con las frecuencias de cada variable, a partir de las cuales se establecieron datos de asociación. La prevalencia de malformaciones se estableció en base a los porcentajes. Se estimó además el riesgo de presentar malformación asociada, para lo cual se asumió el tipo de fisura como variable explicativa. Para tal análisis se calcularon las razones de posibilidades (RP) y sus intervalos de confianza del 95% (IC95%). El criterio de significación estadística fue la condición de límite inferior mayor que uno, para dichos intervalos.

## Resultados

En el cuadro # 1, se presentan algunas de las características demográficas de la población estudiada. El predominio por sexo correspondió al masculino (74,2%), mientras que el color mestizo fue mayoritario (64%).

**Cuadro # 1. Distribución porcentual de 128 pacientes fisurados según sexo y color de la piel. Manzanillo, Cuba, 1990-2011.**

SEXO	Blanca No. (%)	Negra No. (%)	Mestiza No. (%)	TOTAL No. (%)
Masculino	21 ( 16,4)	15 (11,7)	59 (46,0)	95 ( 74,2)
Femenino	10 (7,8)	0 (0.0)	23 (17,9)	33 ( 25,8)
TOTAL	31 ( 24,2)	15 (11,7)	82 ( 64,0)	128 (100,0)

La prevalencia de malformaciones asociadas en estos pacientes, están expresada en el cuadro # 2, fue de 20,3%. De acuerdo con los sistemas afectados, prevalecieron las malformaciones del sistema osteomioarticular (5,4%), sistemas cardiovascular y urogenital (3,9%, cada uno). En la categoría otras malformaciones se encontraron una prevalencia de

7,03%. Al relacionarlas con las distintas formas de fisuras (cuadro # 3), el predominio recayó en las fisuras labio-alveolo-palatinas (69,2%), que además agruparon a todas las cardiovasculares y del SOMA. Las fisuras labiales aisladas y palatinas aisladas estaban asociadas con el 19,2% y el 11,5% de las malformaciones, respectivamente.

**Cuadro # 2. Prevalencia de malformaciones asociadas en 128 pacientes con fisuras de labio y paladar. Manzanillo, Cuba, 1990-2011.**

TIPO DE MALFORMACIÓN	Número	Prevalencia n/N %
SOMA Polidactilia Sindactilia Pie varo Hernia umbilical	3 2 1 1	7/28 5,4
CARDIOVASCULARES Defecto del tabique interventricular Persistencia del ductos arterioso Cardiomegalia congénita	2 2 1	5/128 3,9
UROGENITALES Hipospadia Ectopia renal	4 1	5/128 3,9
OTRAS MALFORMACIONES Seno o apéndice preauricular Fositas labiales Quiste dermoide Coloboma parpebral Macrostomía	3 2 2 1 1	9/128 7,03
<b>TOTAL</b>	<b>26</b>	<b>26/128 20,3</b>

n = Número de malformaciones

N= Total de pacientes

**Cuadro # 3. Fisuras de labio y paladar. Malformaciones asociadas según tipo de fisura. Manzanillo, Cuba, 1990-2011.**

TIPO DE FISURA	MALFORMACIONES ASOCIADAS	
	Tipo malformación (No.)	TOTAL No. (%)
Labial	Fositas labiales (2) Seno a apéndice preauricular (2) Quiste dermoide (1)	5 (19,2%)
Palatina	Seno o apéndice preauricular (1) Quiste dermoide (1) Ectopia renal (1)	3 (11,5%)
Labioalveolopalatina	Persistencia del ductus arterioso (2) Defecto del tabique interventricular (2) Cardiomegalia congénita (1) Polidactilia (3) Hipospadia (4) Sindactilia (2) Macrostomía (1) Pie varo (1) Hernia umbilical (1) Coloboma palpebral (1)	18 (69,2%)
<b>TOTAL</b>		<b>26 (100,0)</b>

**Cuadro # 4. Estimación del riesgo (razón de posibilidades) de malformaciones asociadas según tipo de fisura. Manzanillo, Cuba, 1990-2011.**

TIPO DE FISURA	No. malformaciones *	(RP) A	(IC 95%)B
Labial (n=41)	5	0,437	0,152 – 1,255
Palatina (n=16)	3	0,893	0,235 – 3,398
Labiopalatina (n=71)	18	2,08	0,83 – 5,2

A Razón de posibilidades.

B Intervalo de confianza del 95%

El riesgo de presentar malformaciones asociadas según el tipo de fisura se muestra en el cuadro # 4. Al estimar la razón de posibilidades, solamente las fisuras labio-alveolo-palatinas representaron un riesgo importante (RP=2,08), resultado que sin embargo, en este análisis, no alcanzó nivel de significación estadística (IC 95%: 0,83 – 5,2).

## Discusión

Los pacientes con FLAP tienen un riesgo mayor de sufrir otras malformaciones congénitas que la población normal, según lo confirman numerosos estudios.<sup>6-9</sup> Entre las más frecuentes se señalan las del sistema nervioso central, esqueléticas, urogenitales y cardiovasculares.

También se ha comprobado que estos enfermos tienen mayor riesgo de sufrir retardo en el desarrollo mental y corporal. Un estudio realizado por Nopoulus<sup>9</sup> mediante exámenes con RMN reveló la existencia de anomalías morfológicas en el cerebro de algunos pacientes que presentaban fisuras bucales. Aunque con menor frecuencia, se reportan también trastornos hematológicos mayores asociados a la malformación.<sup>10</sup>

Los informes son muy variables en cuanto a la frecuencia de tales anomalías concurrentes. Hagberg<sup>11</sup> en una serie de 251 niños fisurados encontró una prevalencia de malformaciones asociadas en el 16,7 por ciento. Sacsquispe<sup>12</sup> en Perú, informa un 40,9 por ciento para dicho evento. Resultan variables también los reportes de Liou<sup>13</sup>, en Taiwán, con el 36,9 por ciento entre 84 casos; Eshete<sup>2</sup>, de Etiopía, con 15,6 por ciento en 64 casos; Yazdee<sup>14</sup>, 13 por

ciento en 177 casos; Ritter y cols.<sup>15</sup>, 25,5 por ciento en 720 casos; Billie y cols.<sup>16</sup>, 17,6 por ciento en 1920 casos.

Por otra parte, Stoll y colaboradores<sup>6</sup> investigaron 460 casos de niños con fisuras bucales en los cuales el 36,7 %, presentaba alguna malformación asociada y Lian<sup>7</sup>, en una serie de 1.148 pacientes menores de 15 años con fisuras del labio y del paladar, señala que más del 5 por ciento presentaba algún tipo de malformación cardiovascular.

Las cifras demuestran el índice elevado de malformaciones congénitas en estos pacientes, aún sin contar las anomalías dentarias, hallazgo casi constante que, para algunos, afecta hasta el 70 por ciento de los casos.<sup>17</sup>

En el presente estudio se obtuvo una prevalencia global de malformaciones asociadas del 20,3%, que resulta moderada si se tienen en cuenta los informes mencionados. Las prevalencias específicas para estas anomalías asociadas resultan concordantes con los resultados de otros estudios. Aquí no se consideraron las anomalías dentarias asociadas (oligodoncia, dientes supernumerarios, dismorfias dentarias, etc.), que si bien son muy comunes en estos pacientes, están tan íntimamente ligadas a las fisuras que pueden considerarse parte de la misma malformación. En el estudio de los chilenos, Costa y Ribeiro<sup>18</sup>, sobre 329 casos encontraron que las alteraciones de la forma dentaria alcanzaron el 31 por ciento, la oligodoncia el 28 por ciento y los dientes supernumerarios el 19 por ciento.

En la población aquí estudiada hubo un predominio marcado de madres jóvenes (edad ≤ 20 años) en el

grupo de pacientes con fisuras combinadas (FLAP), que fue el que a su vez presentó mayor prevalencia y riesgo de malformaciones asociadas. No obstante la asociación entre las variables tipo de fisura y presencia de malformación asociada, no resultó estadísticamente significativa. Sería muy difícil establecer una relación causal entre esas variables, dada la madeja de factores de diversa índole que pueden estar interactuando. Algunas teorías aducen que los trastornos del desarrollo del embrión, observado en estas madres, se debe a que los requerimientos energéticos del su organismo, aún en desarrollo, resulta competitivo para el feto.<sup>19</sup>

## Referencias

1. Parri FJ, Soares-Oliveira M, García Aparicio L, Sanchó MA, Sarget R. Fisuras labiopalatinas bilaterales. Experiencia de un centro con tratamiento multidisciplinario. *Cir Pediatr* 2001;14:124-6.
2. Eshete M, Gravenm PE, Topstad T, Befikadu S. The incidence of cleft lip and palate in Addis Ababa, Ethiopia. *Ethiop Med J* 2011;49:1-5.
3. Yuan Q, Blanton SH, Hecht JT. Genetic causes of nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate. *Adv Otorhinolaryngol* 2011;70:107-13.
4. González A, González A, Ramírez R. Incidencia de labio y paladar hendido en clínicas eriféricas odontológicas de la FES Iztacala, UNAM en el año 2005. [www.odontologica.iztacala.unam.mx](http://www.odontologica.iztacala.unam.mx) (página Internet visitada en noviembre 2011).
5. Mossey P, Little J, Munger R, Dixon MJ, Shaw W. Cleft lip and palate. *The Lancet* 2009;374:1773-85.
6. Stoll C, Alembick Y, Dott B. Associated malformations in cases with oral clefts. *Cleft Palate Craniofac J* 2000;37:41-7.
7. Liang CD, Huang SC, Lai PJ. A survey of congenital heart diseases in children with cleft lip and palate. *Acta Pediatr Taiwan* 2009;40:414-7.
8. Kapp Simon KA, Kruecheberg S. Mental development in infants with cleft lip and/or palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2000;37:65-70.
9. Nopoulus P, Berg S, Canady J. Abnormal brain morphology in patients with isolated cleft lip, cleft palate or both: a preliminary analysis. *Cleft Palate Craniofac J* 2000;37:441-6.
10. Lin CH, Lo LJ, Wang ML, Lai JC. Major hematological diseases associated with cleft lip and alate. *Cleft Palate Craniofac J* 2008;37:512-5.
11. Hagberg C. Prevalence of cleft lip and palate and risks of additional malformations. *Scand J Work Environ Health* 2008;26:137-45.
12. Sacaquispe S, Ortiz L. Prevalencia de labio y/o paladar fisurado y factores de riesgo. *Rev Estomatol Herediana* 2004;14:54-8.
13. Liou JD, Huang YH, Hunt TH, Hsieh CL, Hsieh TT, Lo LM. Prenatal diagnosis rates and postnatal outcomes of fetal orofacial clefts in Taiwanese population. *Int J Gynecol Obstet* 2011;113:211-4.
14. Yazdee AK, Saedi B, Sazegar AA, Mehdipour P. Epidemiological aspects of cleft lip and palate in Iran. *Acta Med Iran* 2011;49:54-8.
15. Rittler M, Cosentino V, López Camelo JS, Murray JC, Wehby G, castilla EE. Associated anomalies among infants with oral clefts at birth and during a 1-year follow-up. *Am J Genet A* 2011;55:1688-96.
16. Billie C, Skyttthe A, Vach W, Knudsen L. Parent's age and risk of oral clefts. *Epidemiology* 2005;16:311-6.
17. Wu T, Chen PK, Lo LJ, Cheng MC, Ko EW. The characteristics and distributions of dental anomalies in patients with oral clefts. *Chan Gun Med J* 2011;34:308-14.
18. Costa B, Ribeiro M. Alteraciones dentarias en pacientes con fisuras de labio y paladar. *Rev Fac Odontol Univ Chile* 2009;27:83-7.
19. Pardo R, Nazer J, Cifuentes L. Prevalencia al nacimiento de malformaciones congénitas y de menor peso en hijos de madres adolescentes. *Rev Méd Chile* 2003;131:1165-72.