

Tratamiento ortodóncico en niños con malformaciones congénitas craneofaciales

Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias

INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN



Tratamiento ortodóncico en niños con malformaciones congénitas craneofaciales

Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias

INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN

Tratamiento ortodóncico en niños con malformaciones congénitas craneofaciales / Luis Rajmil, Alejandro Rivera, Luisa Tobella.— Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Barcelona: Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya, 2013.- 51 p; 24 cm.— (Colección: Informes, estudios e investigación / Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias)

1. Ortodoncia. 2. Cara - anomalías y malformaciones. 3. Boca - anomalías y malformaciones
I. España. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. II. Cataluña. Departament de Salut. Generalitat de Catalunya. III. Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya

Autoría: Luis Rajmil, Alejandro Rivera Baró, Luisa Tobella Camps

Para citar este informe: Rajmil L, Rivera A, Tobella L. Tratamiento ortodóncico en niños con malformaciones congénitas craneofaciales. Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del Sistema Nacional de Salud. Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya; 2013 (Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias)

Edita: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad
y la Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya

Corrección: Àtona Víctor Igual, S.L.
Fotocomposición: Àtona Víctor Igual, S.L.

Nipo: 608-16-034-5
Depósito Legal: B-8.248-2014

Este documento puede ser reproducido parcial o totalmente para su uso no comercial, siempre que se cite explícitamente su procedencia.

Tratamiento ortodóncico en niños con malformaciones congénitas craneofaciales

Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias

Este documento se ha realizado al amparo del convenio de colaboración suscrito por el Instituto de Salud Carlos III, organismo autónomo del Ministerio de Economía y Competitividad, y la Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya, en el marco del desarrollo de actividades de la Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del Sistema Nacional de Salud, financiadas por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.



Índice

Autoría	9
Agradecimientos	11
Glosario de términos	13
Resumen	15
English Abstract	17
Introducción	19
Justificación	21
Objetivos	23
Metodología	25
Resultados	27
1. Revisión de la literatura	27
2. Experiencia en el tratamiento multidisciplinario de estas anomalías: el caso del Hospital Universitario Sant Joan de Déu de Esplugues, Barcelona	33
Limitaciones del estudio	39
Conclusiones y recomendaciones	41
Apéndice 1. Estrategia de búsqueda bibliográfica	49
Bibliografía	51

Autoría

Autores

Luis Rajmil

(Agència d'Informació, Avaluació i Qualitat en Salut, AIAQS, Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries, AQuAS, Barcelona).

Alejandro Rivera Baró

(Jefe de Servicio. Servicio de Ortodoncia y Odontopediatría, Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona), presidente de la Sociedad Española de Fisuras Faciales, SEFF.

Luisa Tobella Camps

(Adjunta. Servicio de Ortodoncia y Odontopediatría, Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona), secretaria de la Sociedad Española de Fisuras Faciales, SEFF.

Agradecimientos

Los autores agradecen a Marta Millaret, documentalista de la AIAQS/AQuAS, por su asesoramiento y apoyo en la búsqueda bibliográfica, y a los revisores externos del documento, Dra. M. Carmen Prado Fernández, del Hospital Universitario de Cruces, Bilbao, y Dr. José López Cedrun, del Complejo Hospital Universitario de A Coruña.

Glosario de términos

Acrocefalopolisindactilias:

Síndrome de Carpenter(II), síndrome de Pfeiffer(V).

Acrocefalosindactilias:

Síndrome de Apert, síndrome de Saethre-Chotzen.

Alveoloplastia:

Reconstrucción alveolar de pacientes con fisura. Injerto óseo.

Anomalía craneofacial:

Alteración estética o funcional de cabeza y/o cara.

Cirugía ortognática:

Cirugía del esqueleto facial. Procedimientos quirúrgicos realizados para corregir secuelas tardías de los pacientes adultos intervenidos por fisura labiopalatina.

Disóstosis facial:

Síndrome de Crouzon.

Distracción ósea:

Técnica quirúrgica utilizada para corregir problemas de crecimiento óseo mandibular por alargamiento óseo.

Electropalatografía:

Técnica que registra los contactos de la lengua con el paladar mediante electrodos y permite seguir la evolución de la articulación del habla.

Estafilorrafia:

Cierre primario del paladar blando.

Fisura palatina:

Malformación en la que no se produce la unión de las dos mitades laterales del paladar.

Lámina dentaria:

Donde se encuentran los gérmenes dentarios en el desarrollo embriológico.

Microsomía:

Podría ser microsomía hemifacial como alteración de crecimiento hemimandibular que engloba varias entidades (S. de Goldhengar, 12 arco, etc.)

Papila dentaria:

Órgano de formación embriológico del diente.

Rinoseptoplastia:

Técnica de corrección nasal de las secuelas tardías de pacientes con fisura labiopalatina.

Tratamiento fonaudiológico:

Tratamiento logopédico.

Resumen

Introducción

Las anomalías congénitas craneofaciales y de la cavidad oral son un grupo muy amplio de problemas congénitos de salud que se caracterizan por una heterogeneidad de síntomas y signos de presentación, gran diversidad de órganos afectados y muy baja frecuencia de presentación. La mayoría se incluye en la categoría de enfermedades raras.

Objetivos

Analizar la frecuencia de presentación de las anomalías congénitas de la cavidad oral y craneofaciales y estudiar la eficacia/efectividad y seguridad de los tratamientos médicos, quirúrgicos y de rehabilitación que se utilizan más frecuentemente en la actualidad.

Metodología

Se ha llevado a cabo una revisión exhaustiva de la literatura científica y se ha recogido la experiencia de un centro de referencia de Cataluña en los tratamientos ortodóncicos infantiles en las malformaciones craneofaciales.

Resultados

Se identificaron 16 documentos que analizaban diferentes aspectos de los tratamientos, la rehabilitación y el seguimiento de la fisura labiopalatina y las malformaciones craneofaciales. En cuanto a la frecuencia de presentación, la fisura palatina puede afectar a uno de cada 500-700 nacimientos. En general, los estudios son de baja calidad, el número de casos incluidos en cada revisión sistemática (RSEC) y ensayo clínico aleatorio (ECA) es escaso como para detectar diferencias significativas en los tratamientos, y el tiempo de seguimiento es insuficiente como para observar los resultados a largo plazo en la población adulta.

Entre los documentos incluidos destaca la creación del grupo europeo Eurocleft al inicio de la década de 2000, que analizó la gran variabilidad en los servicios disponibles y en los abordajes de estos problemas de salud infantil en Europa. Una guía de práctica clínica editada recientemente propuso una serie de recomendaciones que incluyen el abordaje multidisciplinario desde el período prenatal hasta la edad adulta. La experiencia de la Unidad

Cráneo-Maxilofacial del Hospital Universitario Sant Joan de Déu también presenta un abordaje precoz, multidisciplinario y adaptado a cada etapa del crecimiento y a las necesidades individuales de los pacientes y su familia.

Conclusiones

La mayoría de las recomendaciones de expertos proponen determinar centros de referencia distribuidos en la geografía estatal que reúnan las condiciones necesarias para tratar estos pacientes. Se requiere un abordaje multidisciplinario y garantizar la máxima fiabilidad en los resultados tratando un número mínimo de casos al año. Se deberían promover los estudios meta-céntricos, y llevar a cabo seguimientos a largo plazo que permitan evaluar los resultados de las intervenciones en términos de efectividad, calidad de vida e integración social.

English Abstract

Introduction

Congenital craniofacial and oral cavity anomalies comprise a wide group of congenital health conditions characterized by heterogeneity of symptoms and presenting signs, wide variety of organs involvement, and a very low frequency of occurrence. Most conditions are included in the category of rare diseases.

Objectives

To analyze the frequency of occurrence of congenital craniofacial and the oral cavity anomalies and to study the efficacy / effectiveness and safety of medical, surgical and rehabilitative treatments that are most commonly used today.

Methodology

A thorough review of the scientific literature was carried out and the experience from a reference center of Catalonia on the orthodontic treatment of craniofacial malformations in children was gathered.

Results

Sixteen documents that analyzed different aspects of treatments, rehabilitation and follow-up of cleft lip and palate and craniofacial malformations were identified. As for the frequency of presentation, cleft palate can affect one in 500-700 births. In general, the studies are of poor quality, the number of cases included in each systematic review (SRCT) and randomized clinical trial (RCT) is too low to detect significant differences in treatment, and follow-up time is insufficient to observe the long-term outcomes in the adult population.

Among the documents included, of note is the creation of the European Eurocleft project in the early 2000s, which analyzed the large variability in the services available and the approaches used to these pediatric health problems in Europe. A clinical practice guideline published recently proposed a series of recommendations that include a multidisciplinary approach from the prenatal period to adulthood. The Cranio-Maxillofacial Surgery Unit, at the Sant Joan de Deu University Hospital, also uses an early and multidisciplinary approach tailored to each stage of growth and to the individual needs of patients and their family.

Conclusions

Most of the experts' recommendations propose to identify reference centers located throughout the state that meet the necessary conditions to treat these patients. A multidisciplinary approach is required in order to ensure maximum reliability in the results treating a minimum number of cases per year. Metacentric studies should be promoted and long-term follow-ups should be carried out in order to assess the results of interventions in terms of effectiveness, quality of life and social integration.

Introducción

Las anomalías congénitas craneofaciales son un grupo muy amplio de problemas congénitos de salud. Estas anomalías congénitas se caracterizan por una heterogeneidad de síntomas y signos de presentación, gran diversidad de órganos afectados y muy baja frecuencia de presentación.¹ La mayoría se incluye en la categoría de enfermedades raras (menos de 5 casos por 10.000 habitantes según la Unión Europea).

La fisura labiopalatina constituye una deficiencia estructural congénita debida a la falta de coalescencia entre algunos de los procesos faciales embrionarios en formación que se manifiestan precozmente en la vida intrauterina. La malformación puede expresarse con distintos grados de severidad, desde formas frustras o incompletas, completas, uni o bilaterales, hasta la fisura submucosa.²

La fisura labiopalatina se puede producir de forma aislada; un porcentaje variable de malformaciones craneofaciales y de la cavidad oral, mandibular o de la dentición se asocian a problemas cromosómicos o a síndromes malformativos de transmisión genética. En este caso estas anomalías están asociadas a otros problemas congénitos, por ejemplo del sistema nervioso, cardiopatías, etc., y suelen representar casos complejos con diverso grado de afectación.

Las malformaciones craneofaciales pueden asociarse a alteraciones dentales en número y forma, ya que la mayoría de las malformaciones dentarias ocurre entre la sexta y octava semana de vida intrauterina debido a que en este período se produce la transformación de estructuras embrionarias importantes como son la lámina dentaria, la papila dentaria y el órgano dentario que en el proceso de histodiferenciación darán lugar a la formación del esmalte, la dentina y el cemento. La odontogénesis es el proceso de formación del diente, el cual es continuo, se inicia con la formación de la corona y termina con la formación de la raíz. La capacidad de formación de la dentina continúa durante toda la vida del diente.

La mayoría de publicaciones sobre malformaciones congénitas poco frecuentes consiste en series de casos donde se describen la presentación de forma aislada o en el contexto de síndromes conocidos. En los últimos años el número de casos de malformaciones congénitas que cursan con deformidad craneofacial grave ha disminuido a partir del diagnóstico prenatal con la ecografía de alta resolución de la semana 20 de gestación.

Entre todos los problemas congénitos de la cavidad oral el más frecuente es la fisura labiopalatina.¹

Justificación

Aunque se trata de malformaciones graves, que afectan múltiples funciones vitales, existe relativamente poca información y conocimientos sobre la frecuencia de su presentación y sobre el tipo de tratamiento que reciben los menores que nacen con estas malformaciones. Tampoco hay suficiente información sobre la efectividad de los tratamientos que se llevan a cabo. Esto último hace necesaria una revisión del tema profundizando en los aspectos clínicos y quirúrgicos más frecuentes y relevantes, y la idoneidad de estos tratamientos. El Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad ha encargado una revisión sobre el tema con la intención de facilitar y delimitar la cartera de servicios en estos problemas de salud.

Objetivos

El objetivo fue analizar la frecuencia de presentación de las anomalías congénitas de la cavidad oral y craneofacial, así como estudiar la eficacia/efectividad y seguridad de los tratamientos médicos, quirúrgicos y de rehabilitación que se utilizan más frecuentemente en la actualidad.

Metodología

Se ha llevado a cabo una revisión exhaustiva de la literatura científica y se ha recogido la experiencia de un centro de referencia de Cataluña en los tratamientos ortodóncicos infantiles en las malformaciones craneofaciales.

Revisión de la bibliografía

Se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica para identificar documentos sobre incidencia, prevalencia y tratamiento de defectos maxilares y mandibulares congénitos publicados en los últimos 10 años. Se ha hecho una búsqueda de informes de agencias de evaluación de tecnologías (HTA), de revisiones sistemáticas y de artículos originales. Las búsquedas se han efectuado hasta diciembre de 2012. Se consultaron las bases de datos MEDLINE/PubMed, el Centre for Reviews and Dissemination – HTA Database; el Centre for Reviews and Dissemination - NHS EED (NHS Economic Evaluation Database), y el Centre for Reviews and Dissemination – DARE (Database of Abstracts of Reviews of Effects).

La estrategia de búsqueda consistió en priorizar las revisiones sistemáticas de la literatura y los tratamientos y la rehabilitación en las malformaciones congénitas de la mandíbula y el maxilar y las malformaciones craneofaciales (véase apéndice 1).

Procedimiento

Un investigador (LR) revisó los títulos y *abstracts*. Se seleccionaron los artículos que presentaran revisiones sistemáticas de la literatura (RSEC), ensayos clínicos aleatorios (ECA) o estudios epidemiológicos de seguimiento. La revisión se completó con una búsqueda manual donde se incluyeron aquellos documentos considerados importantes aunque tuvieran más de 10 años de antigüedad. También se incluyeron los documentos que propusieran recomendaciones de asociaciones internacionales en el tratamiento y la rehabilitación de estos problemas de salud y la publicación de series de más de 10 casos. Se comprobó la calidad de las revisiones sistemáticas y los ensayos clínicos siguiendo la metodología de la *Scottish Intercollegiate Guidelines Network* (SIGN, <http://www.sign.ac.uk>). Se llevó a cabo una síntesis narrativa de los resultados obtenidos.

Resultados

1. Revisión de la literatura

Se identificaron 170 documentos referenciados en PubMed (39 RSEC y 131 estudios originales), 2 documentos de evaluación en la HTA Database, 3 documentos en la NHS EED y 1 documento en DARE. De estos se seleccionaron 12 revisiones sistemáticas que analizaban diferentes tratamientos quirúrgicos y de rehabilitación, 3 ensayos clínicos aleatorios (ECA) de coste-efectividad de algunos tratamientos y 1 estudio europeo de seguimiento, así como los resultados del mismo grupo europeo (Eurocleft). A partir de la búsqueda manual de la literatura se han incluido una guía de las fisuras de labio y paladar para padres editada por el Gobierno de Navarra en 2011³ y la guía clínica de las fisuras labiopalatinas editada en el País Vasco,⁴ así como un estudio comparativo de 2 protocolos de tratamiento de cierre de paladar en la fisura palatina.⁵

Uno de los primeros resultados llamativos es que al parecer el número de ECA ha aumentado en la última década. De acuerdo con los resultados obtenidos por la revisión sistemática del grupo Eurocleft al comienzo de la década de 2000,⁶ se habían identificado 3 ECA en relación al tratamiento quirúrgico de la fisura labiopalatina. En la presente revisión, aunque los criterios de búsqueda no hayan sido iguales, el número de ECA incluido ha sido de 41.

1.1. Frecuencia e impacto de la fisura labiopalatina y otras malformaciones craneofaciales

La fisura palatina se presenta de forma variable. En Europa se ha calculado que afecta entre 1 de cada 500 a 1 de cada 700 nacimientos.⁶ Según el sistema de vigilancia epidemiológica de defectos congénitos en España, al final de la década de 1980 la frecuencia de paladar hendido era de 4,8/10.000 nacidos vivos, mientras que la fisura labial afectaba a 5,5/10.000 nacidos vivos.¹ En Aragón y La Rioja se ha calculado una incidencia de 0,5/1.000 nacidos vivos.² Una descripción de 27 casos ha encontrado mayor gravedad en la fisura palatina en los casos asociados a otras malformaciones. Aunque estos datos podrían haber cambiado en los últimos años, dado que han mejorado las técnicas de diagnóstico prenatal y han cambiado las condiciones ambientales y estructurales desde la creación del Registro de Defectos Congénitos en España. Es probable que la incidencia sea ligeramente más baja.

Estos problemas congénitos generan dificultades en la alimentación, el desarrollo del lenguaje, la audición y el desarrollo dentario y facial. A su vez, este hecho se asocia a dificultades en la comunicación y en la integra-

ción social. Por otra parte, en algunos casos se hace necesario llevar a cabo tratamientos médicos y/o quirúrgicos urgentes para mantener la función respiratoria, para evitar las apneas o el edema cerebral. Se ha descrito edema de papila como complicación en la mitad de los 85 casos analizados retrospectivamente de los síndromes de Apert y de Crouzon debido a craneosinostosis progresiva.⁷

Respecto de otras anomalías craneofaciales, se presentan con una frecuencia muy baja. Por ejemplo se ha descrito una frecuencia de 0,068/10.000 recién nacidos en el síndrome de Treacher-Collins.⁸

1.2. Tratamiento quirúrgico, rehabilitación y resultados en salud y costes

En la tabla 1 (véase el apartado «Conclusiones y recomendaciones») se presentan los resultados de los documentos identificados como revisiones sistemáticas de la literatura, ECA, o estudios de cohortes de individuos que recibieron algún tipo de intervención. También se han incluido los estudios transversales sobre calidad de vida de los menores con fisura labiopalatina y en otras malformaciones craneofaciales, y los estudios de coste-efectividad identificados, así como el estudio Eurocleft por considerarlo importante para recopilar la información existente sobre los centros asistenciales y tipos de tratamientos que se llevan a cabo en Europa.

Entre los trabajos analizados, la Agencia noruega de evaluación de tecnologías sanitarias⁹ publicó en 2009 una revisión sistemática que incluyó 5 estudios sobre la cirugía de la fisura labiopalatina; del cierre del paladar (16); sobre la inmovilización del niño/a en el momento de la cirugía (1); sobre el cierre óseo alveolar (3); sobre la corrección del desvío nasal (1); sobre la distracción ósea maxilar (1), y sobre intervenciones secundarias. En resumen, según este informe la mayoría de estudios analizados son de baja calidad. Además, se resalta la imposibilidad de enmascarar los tratamientos y el bajo número de casos tratados en cada estudio. En las conclusiones del trabajo se propone llevar a cabo estudios de forma sistemática, que los estudios sean multicéntricos para poder aumentar el número de casos y, por tanto, permitir realizar comparaciones estadísticas con suficiente poder, y que las medidas de resultados sean más homogéneas, así como el tipo de intervención que se analiza.

Una de las revisiones sistemáticas más exhaustivas incluye los tratamientos de la fisura palatina unilateral o bilateral, el momento del inicio de los tratamientos desde su diagnóstico y las diferentes modalidades de tratamiento, el tratamiento ortopédico infantil, el tratamiento del dolor postoperatorio, el manejo de la hipoplasia mandibular y el tratamiento con corticoides perioperatorio.¹⁰ Sin embargo, esta revisión no encontró información

suficiente como para proponer las intervenciones más adecuadas en cada apartado analizado.

Un estudio que analizó el tratamiento fonoaudiológico, según el tipo de tratamiento y la duración e inicio del mismo en fisura palatina con o sin fisura labial, identificó 6 ECA y 11 estudios observacionales. Se compararon los programas de rehabilitación lingüística frente a programas de terapia motora. Los estudios presentaron una metodología poco rigurosa y los resultados no fueron concluyentes a favor de una u otra terapia.¹¹

Una evaluación de los tratamientos de la fisura labiopalatina unilateral se basó en un instrumento estandarizado, el Great Ormond Street, London and Oslo (GOSLON), a los 5 años, basado en el desarrollo de la arcada dentaria. Dicha revisión sistemática incluyó 1.236 pacientes.¹² Los pacientes en los que se cerró el paladar y labio antes de los 3 años presentaron peor puntuación en el GOSLON y, por tanto, peor desarrollo del arco dentario.

Tres estudios de coste-efectividad de los tratamientos compararon la lactancia materna frente a la alimentación con cuchara en el postoperatorio,¹³ el coste-efectividad de la técnica y el tiempo de duración de la intervención en los que se hizo previamente tratamiento ortopédico¹⁴ y el tratamiento ortopédico en cuanto al habla en pacientes con fisura labiopalatina unilateral.¹⁵ Ninguno de los estudios fue concluyente o con potencial influencia en las recomendaciones sobre estos tratamientos.

En un estudio realizado en 2010 por Liao y cols., estos compararon el crecimiento facial a los 20 años en 2 grupos de pacientes, un grupo cuya palatoplastia se realizó al año de edad y otro a los 5 años. Observaron que el grupo con palatoplastia al año presentó peor crecimiento facial y requirieron cirugía ortognática un 20 % más de pacientes.⁵

Un estudio comparó el uso de matriz dérmica acelular en la reparación quirúrgica de la fisura palatina primaria (n=92) o de fistulas secundarias (n=74) y utilizando series históricas como control. El estudio mostró resultados positivos para la matriz dérmica, pero con nivel de evidencia baja.¹⁶

La revisión de la efectividad del tratamiento ortopédico prequirúrgico incluyó inicialmente 24 estudios y en 10 de ellos se llevó a cabo un metaanálisis.¹² El nivel de evidencia fue muy limitado, y excepto en la forma del arco maxilar no se demostraron cambios con el tratamiento ortopédico prequirúrgico frente a no tratamiento.

La revisión del tratamiento con electropalatografía en los casos de fallo con tratamiento convencional¹⁷ encontró solo un ECA y sin resultados concluyentes.

Una encuesta europea publicada en 2010 que incluye casos específicos de microsomía hemifacial, deficiencia mandibular, fisura labiopalatina y síndrome de Crouzon fue efectuada en una muestra de profesionales cirujanos y ortodontistas, y la contestaron 181 especialistas.¹⁸ Las propuestas presen-

taron gran variabilidad en relación con los indicadores de resultados y el tipo de tratamiento que llevar a cabo.

La descripción de una serie de casos presentó la combinación de cirugía ortognática con ortodoncia en 17 casos de síndrome de Crouzon, 12 casos de síndrome de Apert y 6 casos de síndrome de Treacher Collins.¹⁹ Se realizó un seguimiento de 2,5 años y la intervención bimaxilar se hizo en general después de 1,5 a 2,5 años de tratamiento ortodóncico.

La revisión de los estudios sobre calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con fisura labiopalatina identificó 26 estudios, que incluían muestras de 23 a 661 pacientes.²⁰ Estos estudios utilizaron 29 cuestionarios diferentes. Los autores concluyeron que es necesario desarrollar cuestionarios específicos para medir la calidad de vida en estos pacientes y que tengan en cuenta las dimensiones de salud más afectadas en este grupo de individuos.

Otro estudio relacionado con resultados percibidos por los pacientes analizó la percepción de la aceptación facial en 59 adultos con síndromes asociados a desfiguración de la cara.²¹ El 44% de los pacientes presentó un rechazo a su aspecto facial y este rechazo no se correlacionaba con la gravedad de la deformación ni con la percepción de *bullying* en la infancia o adolescencia. Los autores proponen considerar el tratamiento psicológico antes que la cirugía.

No se han identificado estudios que comparen abordajes multidisciplinarios, el tipo de profesionales que participan en los tratamientos y la efectividad a largo plazo de las terapias descritas, con la única excepción del proyecto Eurocleft, que se presenta a continuación, y que se trata de un esfuerzo por recoger la información sobre la organización y el tipo de servicios sanitarios destinados a esta patología en Europa.

1.3. El proyecto europeo Eurocleft⁶

El proyecto europeo Eurocleft recopiló las estructuras y los servicios especializados que intervienen en los tratamientos de la fisura labiopalatina, así como las pautas terapéuticas que se siguen en Europa. El proyecto incluyó una revisión sistemática de los tratamientos que se llevaban a cabo hasta el año 2000 en las diversas formas de fisura labiopalatina, una encuesta en los países de Europa que participaron en el proyecto sobre los profesionales, la estructura y el funcionamiento de los servicios, y entrevistas y talleres de trabajo para consensuar unas recomendaciones mínimas de abordaje de esta patología y de propuestas de futuro. En el proyecto participaron profesionales de 26 países.

El abordaje de los tratamientos se llevaba a cabo de forma muy variable entre países y dentro de cada país. Mientras en los países nórdicos, espe-

cialmente en Noruega, los servicios de atención de esta patología estaban centralizados, en el resto de países el tratamiento se efectuaba a nivel local mediante un número variable de centros y de proveedores. Este factor influyó en la variabilidad de los tratamientos descritos.

La revisión de los procedimientos quirúrgicos también mostró gran variabilidad entre centros. La mayoría de las intervenciones de cierre del labio se realizaba alrededor de los 3 meses de edad, de forma variable entre el nacimiento y los 12 meses, aunque en el 96 % de casos se hacía antes de los 6 meses. El cierre del paladar presentó mayor variabilidad, entre el nacimiento y los 13 años. Cuando se tuvo en cuenta la secuencia de intervenciones, la técnica y el momento de llevarla a cabo, la variabilidad entre centros también fue muy importante.

Los resultados presentaron asimismo una importante variabilidad cuando se analizaron a medio plazo. Por ejemplo, en un análisis de 6 centros, aquellos niños en que se había reparado el paladar después de los 2 años presentaron dimensiones palatinas similares a sus controles no fisurados cuando fueron evaluados a los 6 años de edad.²²

Dada la falta de evidencia que permita evaluar de forma sistemática los resultados obtenidos, el grupo Eurocleft intentó establecer un protocolo para comparar los tratamientos y propuso crear grupos de trabajo para estudiar los resultados y compararlos entre grupos y entre países. Además del escaso número de pacientes incluidos en los estudios, otra de las dificultades para evaluar los resultados es el tiempo necesario para comprobar la efectividad de los tratamientos, sean quirúrgicos o de rehabilitación, ya que muchos de estos resultados se tienen que comprobar cuando el paciente llega a la edad adulta, completa su dentición, etc.

A partir de estos resultados el grupo propuso una serie de recomendaciones entre las que destacan la propuesta de coordinar los servicios de atención, elaborar registros de casos que permitan evaluar las intervenciones a corto y largo plazo, que los centros y los profesionales responsables de estos casos reciban un volumen mínimo anual para mantener las habilidades técnicas (el grupo estimó como número mínimo 40-50 casos/año) y la multidisciplinariedad en el abordaje, así como una agenda de investigación y de evaluación de los resultados.

En este sentido cabe mencionar la experiencia de Inglaterra, donde inicialmente había 44 centros y se ha reducido a menos de 10, y donde aparentemente se ha conseguido una notable mejoría en los resultados.

1.4. La guía de práctica clínica⁴

En el año 2011 se publicó la guía de práctica clínica de las fisuras labiopalatinas, patrocinada por el Gobierno vasco y la Asociación de Padres de Niños

Fisurados (Aspanif). Esta guía presenta la experiencia del equipo del Hospital Cruces, lleva a cabo una revisión exhaustiva del tema y propone recomendaciones sobre los tratamientos, las intervenciones y las pautas de control y seguimiento. Los objetivos básicos de la guía se centran en reparar el defecto congénito (labial, palatino, nasal); lograr un habla, lenguaje y audición normal; lograr una oclusión dental funcional y una salud dental adecuada; lograr un desarrollo psicológico y social correcto; minimizar los costes del tratamiento y promover un cuidado ético.

Se propone un plan de actuación para cada etapa del desarrollo. En el período prenatal se propone entrevistar a los padres y establecer el plan de tratamiento. En el período neonatal se propone considerar la ortopedia prequirúrgica; y entre el mes y los 3 meses, evaluarla. A los 3 a 5 meses, la cirugía del labio y la nariz. A los 6 a 12 meses, la cirugía del paladar. Entre los 16 meses y los 5 años, valorar la evolución del habla y del lenguaje; detectar fístulas palatinas sintomáticas; valorar el tratamiento de la insuficiencia velar con cirugía y/o prótesis, y la cirugía de secuelas residuales nasales o de partes blandas. A los 6-11 años, si existe insuficiencia velar, valorar la faringoplastia, y se propone un colgajo faríngeo o prótesis, la alveoloplastia e injerto óseo y el cierre de fístulas oronasales y la cirugía de las secuelas labiales/nasales. Finalmente, entre los 12 y 20 años se propone la rinoseptoplastia si precisa, la cirugía de secuelas labio-nasales y la cirugía ortognática.

La guía aborda de manera detallada cada fase del tratamiento. Por ejemplo, el injerto óseo alveolar. En las fisuras labiopalatinas que presentan fisura alveolar primaria o residual es necesaria la realización de alveoloplastia y el cierre del defecto óseo con un injerto óseo obtenido de cresta iliaca o de otras localizaciones. Esta intervención en la mayoría de los casos es secundaria. En la guía se establecen los 10 años como período más frecuente para llevarla a cabo. Sin embargo, en otros estudios el período suele ser más amplio, variando entre los 6 y 12 años. El cirujano que la realiza debe tener formación y experiencia en la misma.

Además de esta iniciativa, cabe destacar que en otros centros se han desarrollado recientemente guías de práctica clínica, como por ejemplo en A Coruña.

2. Experiencia en el tratamiento multidisciplinario de estas anomalías: el caso del Hospital Universitario Sant Joan de Déu de Esplugues, Barcelona

2.1. Actualización en el tratamiento ortopédico/ortodóncico del paciente con fisura labiopalatina

El tratamiento de la fisura labiopalatina es complejo; abarca desde el nacimiento hasta la edad adulta. Precisa de la participación de múltiples especialistas; así, el equipo básico está formado por: cirujano, ortodoncista y psicólogo-logopeda. En la labor de las unidades cráneo-maxilofaciales, que tratan esta malformación congénita, es prioritario el tratamiento multidisciplinar y la protocolización de todas sus actuaciones, e imprescindible validar sus protocolos de actuación analizando los resultados obtenidos.

En la actualidad existen distintos tipos de pautas para el tratamiento de los pacientes con fisura labiopalatina. Basta con citar que de los 200 equipos europeos adscritos a Eurocleft prácticamente todos ellos usan un protocolo diferente en cuanto a técnica quirúrgica, secuencia de tratamiento (tiempos), edad de intervención, uso de ortopedia prequirúrgica, etc.

La Unidad Cráneo-Maxilofacial del Hospital Universitario Sant Joan de Déu realiza un protocolo de tratamiento *precoz* en el tratamiento primario que comienza en los primeros días de vida, con ortopedia prequirúrgica, tratamiento psicológico-logopédico de apoyo a los padres y cierre quirúrgico de la fisura antes del primer año de vida.

Durante las distintas fases de desarrollo del paciente se controla el crecimiento maxilofacial, el recambio dentario y la maloclusión. Se recomiendan una buena higiene oral y el control de la patología dental. Cada año se tratan alrededor de 20/30 nuevos casos.

2.2. Programa de intervención de ortodoncia

2.2.1. Ortopedia prequirúrgica: indicaciones, tipos, finalidad y tiempos de tratamiento, según la forma de fisura

Durante la primera visita conjunta, o a los pocos días de vida, ortodoncia realiza la confección y colocación de la primera placa de acrílico (resina) antes de la primera cirugía de cierre labial o palatino según el tipo de fisura.

La toma de impresiones debe ser realizada por personal entrenado, con materiales adecuados y de forma rápida. La intervención no conlleva ningún riesgo si se toman las debidas precauciones. El material de impresión empleado es silicona y en un solo tiempo.

En el laboratorio, sobre el modelo de yeso, se reconstruye con cera el velo del paladar y la bóveda para quedar separada la placa de las láminas palatinas y situar la protección velar por debajo del nivel del velo.

En su diseño la protección velar tiene que ser redondeada y situarse ligeramente por debajo del nivel donde estaría el velo reconstruido; se debe dar continuidad al reborde alveolar para que la lengua tenga un apoyo uniforme y simétrico, así se evitará un apoyo asimétrico de la misma sobre el segmento mayor, rotándolo hacia fuera y la caída del menor hacia la línea media, aumentando la deformidad maxilar hasta el posible cierre del paladar y el labio.

Se utiliza durante todo el día, desde su colocación hasta la primera cirugía.

La adaptación a la placa se consigue a las pocas horas, cuando el paciente recoloca la lengua en una posición más anterior sin apoyarse sobre la protección velar, que es lo que provoca la caída de la placa; este hecho unido al ajuste del acrílico a los rebordes alveolares y la utilización de un material adhesivo inocuo para el recién nacido contribuye a la estabilidad de la misma. Se mantiene en su posición por su ajuste a los rebordes alveolares, la antero posición de la lengua y la utilización de un material adhesivo bien tolerado por el niño e inocuo.

Con la utilización de esta primera placa se buscan los siguientes objetivos:

- Recolocar la lengua en posición anterior y más baja.
- Permitir la horizontalización de las láminas palatinas.
- Normalizar la succión y la respiración nasal.
- Disminuir el riesgo de otitis media al evitar el reflujo alimentario.

2.2.2. Control de recambio dentario. Alteraciones dentales.

Indicaciones de tratamiento ortodóncico según las distintas formas de fisura y etapas de dentición

En la dentición temporal entre el año y los 7 años se lleva a cabo el control de la evolución de la dentición; erupción, anomalías de número y posición (agenesia, supernumerarios y ectopias). También se vigila la presencia de caries y displasia de esmalte.

2.2.3. Indicación del injerto alveolar. Preparación ortodóncica según tipos de fisura

Con la dentición mixta (7/12 años) se realiza el tratamiento de la oclusión cruzada anterior y posterior (disyunción y/o QH, máscara facial), nivelación de arcadas maxilar (aparatoología fija multibraquet) preparatoria a la colocación del injerto alveolar.

Previo a la colocación del injerto puede ser necesaria la utilización de técnicas quirúrgicas preparatorias al mismo con Surgically Assisted Rapid Palatal Expansion (SARPE) y la osteotomía de premaxilar en pacientes con fisura labiopalatina bilateral total (FLPBT).

2.2.4. Tratamientos multidisciplinarios en dentición permanente. Cirugía ortognática: distracción ósea, expansión quirúrgica. Tratamientos protésicos rehabilitadores

Dentición permanente de 12/18 años. En la etapa del recambio completado se determina la necesidad de resolver todos los problemas en los tres planos del espacio, bien con técnicas ortodoncias o mixtas ortodoncia/cirugía ortognática.

Es, además, el momento óptimo de resolver la rehabilitación protésica tanto con implantes sobre el injerto como la colocación de prótesis fija.

2.3. Tratamiento ortodóncico de las anomalías craneofaciales

La fusión prematura de las suturas craneales se conoce como sinóstosis. Su presentación puede ser aislada o asociada a otras anomalías. Se describen un total de 90 síndromes con distinto origen embriológico.

Se define a los síndromes de disóstosis craneofacial como la alteración del crecimiento de la bóveda craneal, base de cráneo y esqueleto facial y/o axial, y se conocen como síndromes craneofacioestenosis. Su frecuencia de presentación es de 15-16 casos por millón de recién nacidos.

Se presentan como herencia familiar autosómica dominante, con un alto porcentaje de aparición de casos espontáneos y una expresión fenotípica variable. Su diagnóstico diferencial es con la plagiocefalia postural.

Los tipos más frecuentes son:

Disóstosis facial: Síndrome de Crouzon.

Acrocefalosindactilia: Síndrome de Apert, Saethre-Chotzen.

Acrocefalopolisindactilia: Síndrome de Carpenter(II), Pfeiffer(V).

Se presenta como una anomalía del crecimiento craneal con una marcada hipoplasia mediofacial y alteraciones faciales: proptosis ocular, hipertelorismo y nariz en pico de loro.

Las manifestaciones orales son: paladar corto y estrecho e hipertrofia gingival con fracaso eruptivo secundario. En la oclusión dental hay con frecuencia mordida cruzada posterior y mordida abierta anterior, apiñamiento dentario, ectopia de los molares superiores (47 %), y se presenta frecuentemente maloclusión de clase III.

El tratamiento quirúrgico consiste en:

1. Hasta los 6 meses. Craniectomía con o sin avance frontal y con o sin derivación ventrículo peritoneal por la hidrocefalia y el problema respiratorio de vías aéreas superiores.
2. Hasta los 3-12 años. Avance frontofacial: monobloque con o sin bipartición y/o técnica quirúrgica Lefort III y/o distracción tercio medio para mejorar el contorno frontal, supraorbitario, nasal y maxilar.
3. Cirugía ortognática al final del crecimiento.

Tratamiento ortodóncico:

Control recambio y alteraciones dentales en dentición temporal.

En dentición mixta control transversal de arcadas y anteroposterior. Alineamiento dentario como ayuda a las cirugías de avance de tercio medio facial.

En dentición permanente preparación de arcadas previa a la cirugía ortognática de bases óseas.

2.4. Aproximación a los costes de los tratamientos de ortodoncia

Los costes de los tratamientos de ortodoncia pueden presentar gran variabilidad. Se podrían aproximar categorizándolos según las etapas de tratamiento, de la siguiente forma:

1. Ortopedia maxilar en primer año. Placa y controles mensuales, según las placas y las técnicas: de 600 a 1.200 euros.
2. Tratamiento interceptivo expansión o tracción maxilar, durante un año: de 1.000 a 1.500 euros.
3. Tratamiento de preparación al injerto alveolar durante aproximadamente 12 meses: de 1.000 a 1.200 euros.
4. Ortodoncia en dentición permanente: durante unos 24/30 meses: 3.000 euros con una variación entre 2.500 y 4.000 si es para preparar la cirugía ortognática.

Un problema importante para estimar costes es que, según el tipo de fisura y gravedad, no todos necesitarían estas fases de tratamiento ni con los mismos tipos y se pueden superponer los distintos tratamientos.

Como ejemplo, el tratamiento de un paciente con fisura bilateral o unilateral (más graves) desde el nacimiento hasta el final de la adolescencia con todas estas necesidades rondaría los 6.000 euros en tratamientos de 0 a 18 años aproximadamente.

Teniendo en cuenta los datos del Instituto Nacional de Estadística (www.ine.es) y de acuerdo al número de nacimientos del año 2011 (último dato disponible), la incidencia anual de malformaciones craneofaciales en España se situaría entre 236 y 472 niños (5/10.000 a 10/10.000 nacimientos) con estos problemas de salud. Estimando un coste promedio de 333 euros/niño/año, el gasto anual sería de entre 78.588 y 157.176 euros desde el nacimiento hasta los 18 años.

Limitaciones del estudio

Entre las limitaciones del estudio se ha de mencionar que la revisión de la literatura, a pesar de haber sido exhaustiva, probablemente no ha conseguido identificar todas las fuentes de información potencialmente relevantes. Primero, porque se ha incluido solo la información más reciente en detrimento de algunas publicaciones importantes a pesar de tener más antigüedad que la fecha de inclusión. Segundo, porque no se ha incluido información de otras fuentes fuera de las bases de datos consultadas. Por ejemplo, parte de las actualizaciones en el tema de estudio se presentan en congresos específicos, el más importante de los cuales es el International Congress on Cleft Lip/Palate and Related Craniofacial Anomalies, que se celebra cada 4 años. En este congreso se extraen conclusiones sobre distintos protocolos de centros internacionales. Tampoco se ha recogido la experiencia de centros de fuera del Estado español, algunos muy conocidos, como el Hospital de Bauru en Brasil, el Hospital Gea González en México, etc. Finalmente, algunos aspectos de los tratamientos probablemente no han sido tratados con la misma profundidad, como el tratamiento dental o la valoración del lenguaje.

Conclusiones y recomendaciones

Los resultados de la revisión de la literatura no permiten asegurar con cierto grado de verosimilitud qué tratamientos y qué abordajes son más efectivos en el tratamiento de las malformaciones craneofaciales. Por tanto, no hay suficiente evidencia como para establecer pautas de tratamientos quirúrgicos, de rehabilitación y seguimiento.

Existe una gran variabilidad en los abordajes quirúrgicos y en las terapias de las malformaciones congénitas craneofaciales en general, así como de la fisura labiopalatina aislada en particular.

Las series de casos, los estudios de cohorte, así como las escasas revisiones sistemáticas llevadas a cabo resaltan la importancia del abordaje multidisciplinario y de la continuidad en la atención de los pacientes en el tiempo para poder analizar la efectividad a largo plazo de las terapias instauradas. La composición de los equipos de trabajo de cada centro debería incluir, entre otras especialidades, pediatría, cirugía pediátrica, genética, ortodoncia, cirugía maxilofacial, otorrinolaringología, logopedia y psicología.

Es importante determinar centros de referencia distribuidos en la geografía estatal que reúnan las condiciones necesarias para tratar a estos pacientes. Cada centro debería tratar un mínimo de casos anuales para mantener la capacidad operativa y garantizar la máxima fiabilidad en los resultados (el grupo Eurocleft recomendaba 40-50 casos/año).

Son necesarios estudios diseñados específicamente para evaluar el impacto de los tratamientos médicos y quirúrgicos en estas malformaciones. Se deberían promover los estudios multicéntricos para aumentar la calidad de los mismos, comparar los resultados y mejorar la potencia estadística en los análisis.

Se deberían llevar a cabo seguimientos a largo plazo que permitan evaluar los resultados de las intervenciones en términos de efectividad, calidad de vida, integración social, etc.

Todos los tratamientos deberían formar parte de la cartera de servicios de los centros que tratan estas anomalías.

La cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud debería incorporar los aspectos mencionados anteriormente y promover la evaluación de los resultados de las intervenciones en este problema de salud en términos de coste-efectividad.

Tabla 1. Revisiones de los tratamientos analizados en fisura labiopalatina y malformaciones craneofaciales							
Autor(es) y año	Tratamientos / abordaje	Nº y tipo de estudios incluidos	N (casos totales incluidos)	Tipo de intervención	Resultados	Observaciones	
Aldekhayel et al., 2012 ¹⁶	Tratamiento quirúrgico de las fisuras y fistulas secundarias	9 seguimiento (con controles históricos)	166	Uso de matriz dérmica en la palatoplastia	No evidencia suficiente sobre el mejor tratamiento	Método utilizado solo como innovación	
Bessel et al., 2013 ¹¹	Terapias del lenguaje	6 ECA, 11 observacionales	12-90	Momento y tipo de intervención	Heterogéneas con efectividad variable	Recomienda técnicas motoras tradicionales y evaluar técnicas fonéticas desde edad preescolar. Baja calidad de los estudios analizados	
Collins et al., 2012 ²³	Faringoplastia e insuficiencia velopalatina	2 ECA	133	Faringoplastia versus aleta	OR = 2,95 a favor de aleta faríngea	Seguimiento de 3-4 meses. Calidad del estudio baja	
Forsetlund et al., 2009 ⁹	Evidencia de efectividad de los tratamientos (tto) (HTA Noruega)	Revisión sistemática de múltiples tratamientos	Variable según tto y tipo de revisión	Tto ortopédico prequirúrgico (n = 5 estudios); cirugía (5); cierre del paladar (16); inmovilización del niño/a (1); cierre óseo alveolar (3); corrección desvío nasal (1); distracción maxilar (1); intervenciones secundarias (6)	Escasos resultados consistentes. Es la revisión más exhaustiva de la fisura labiopalatina	Dificultades para analizar los resultados por la baja calidad de los estudios y la falta de n. Muchos estudios analizan intervenciones diferentes. Sugiere nuevos estudios y algunas recomendaciones en el área de tratamiento, seguimiento y alimentación, lenguaje y tto de la otitis media	

Autor(es) y año	Tratamientos / abordaje	Nº y tipo de estudios incluidos	N (casos totales incluidos)	Tipo de intervención	Resultados	Observaciones
De Ladeira et al., 2012 ¹⁰	Revisión sistemática del tto de fisura labiopalatina	28 ECA	-	Tto ortopédico, tto del dolor postoperatorio, edad de la intervención en fisura unilateral, manejo de hipoplasia maxilar, corticoides perioperatorios, alveolooplastia	Comparación de diversos ttos con resultados variables: ortopedia pretto, bloqueo nervioso infraorbital con bupivacaína, uso de dexametasona EV, reparación de alveolooplastia con BMP-2 versus injerto de cresta iliaca	Se recomiendan estudios multicéntricos para mejorar la calidad de la evidencia
Spruijt et al., 2012 ²⁴	Tto quirúrgico de la distensión velofaríngea en el síndrome de deleción 22q11.2	27	525	Diversas intervenciones (faringoplastias) y procedimientos	Algunas complicaciones fueron más frecuentes con algún tipo de intervención o requirieron más reintervenciones	Recomendaciones de baja calidad debido a la heterogeneidad de los estudios y resultados no concluyentes
Klassen et al., 2012 ²⁰	Calidad de vida de niños con fisura labiopalatina	26	23-661	Evaluación de resultados de las intervenciones	29 cuestionarios diferentes, autocontestados o por proxies	Necesidad de profundizar en algunas dimensiones no estudiadas del impacto del tto en la calidad de vida

Autor(es) y año	Tratamientos / abordaje	Nº y tipo de estudios incluidos	N (casos totales incluidos)	Tipo de intervención	Resultados	Observaciones
Van den Eizen et al., 2012 ²¹	Satisfacción y aceptación de la apariencia en malformaciones faciales	1 estudio transversal	59	Evaluación de la aceptación facial en adultos intervenidos (<i>Body Cathexis Scale</i>)	Correlación con problemas durante la pubertad (<i>bullying</i>) y problemas psicológicos	La deformidad residual no se correlaciona demasiado con la no aceptación de la facies
Papadopoulos et al., 2012 ²⁵	Tto prequirúrgico ortopédico	24 estudios (10 incluidos en un metaanálisis)	-	Tto previo versus no tto	No diferencias excepto en la forma del arco alveolar a los 48 meses de seguimiento	No evidencia de más efectividad en los que reciben tto ortopédico previo
Kundra et al., 2009 ²⁶	Uso de máscara nasal durante palatoplastia	1 ECA	66	Tubo endotraqueal (33) versus máscara nasal	Diversos parámetros no mostraron diferencias	Parece útil el uso de la máscara, faltan más estudios
Lee et al., 2009 ¹⁷	Revisión de la electropalatografía	Revisión Cochrane de 1 ECA	4	Uso de electropalatografía para el lenguaje (n = 2)	No resultados concluyentes	Necesidad de estudios con suficientes casos

Autor(es) y año	Tratamientos / abordaje	Nº y tipo de estudios incluidos	N (casos totales incluidos)	Tipo de intervención	Resultados	Observaciones
Liao et al., 2006 ²⁷	Momento del cierre del paladar en fisura palatina	Revisión sistemática de 15 estudios	7-266	Momento del cierre del paladar	Uso de diferentes técnicas de evaluación de los resultados. El momento presenta gran variación desde el nacimiento hasta el adulto	Los resultados no son concluyentes. Se necesitan estudios de más calidad
Nollet et al., 2005 ¹²	Resultados del tto en fisura palatina unilateral	Metaanálisis de 15 publicaciones	1.236	Evaluación mediante el <i>Great Ormond Street London and Oslo (GOSLON)</i>	Pacientes intervenidos después de los 3 años presentaron mejor resultado de GOSLON	Parece mejor el resultado cuando se trata la fisura palatina unilateral después de los 3 años
Konst et al., 2004 ¹⁵	Coste-efectividad de tto ortopédico en fisura palatina unilateral	1 ECA	10 intervención y 10 control	Coste y efectividad en el lenguaje a los 2,5 años	El tto ortopédico representa un incremento de coste pero parece aceptable para mejorar los resultados de lenguaje	

Autor(es) y año	Tratamientos / abordaje	Nº y tipo de estudios incluidos	N (casos totales incluidos)	Tipo de intervención	Resultados	Observaciones
Severens et al., 1998 ⁴	Coste-efectividad de tto ortopédico en fisura labiopalatina completa unilateral	1 ECA	52 (43 incluidos en análisis)	El resultado fue la duración de cierre quirúrgico entre los que recibieron tto ortopédico previo y los que no	El coste incremental del tto ortopédico no se refleja en un mejor resultado	La duración de la cirugía en minutos fue la variable de resultado analizada
Darzi et al., 1996 ¹³	Coste-efectividad de lactancia materna versus alimentación con cuchara en postoperatorio de fisura palatina	1 ECA	40 (n=20 lactancia materna, y n=20 cuchara)	Resultado principal ganancia de peso a los 6 meses y efectos adversos. Seguimiento 7 a 13 meses	Más peso en los de lactancia materna (6,35 kg versus 5,88 kg). No se compararon costes con beneficios	
Shaw et al., 2000 ⁶	El proyecto Euroleft	Estudio descriptivo	-	Compilación de centros, profesionales, y tipos de intervención en 26 países de Europa	Gran variabilidad en las intervenciones y los recursos destinados al tto de la fisura labiopalatina en Europa	Guía de los recursos y los tratamientos así como recomendaciones por consenso para la práctica clínica en el tto de estos pacientes

Autor(es) y año	Tratamientos / abordaje	Nº y tipo de estudios incluidos	N (casos totales incluidos)	Tipo de intervención	Resultados	Observaciones
Shaw et al., 2005 ³⁸	El estudio Eurocleft: estudio multicéntrico de tto en pacientes con fisura labiopalatina completa	Estudio de cohorte	127	Consistencia de resultados entre 5 centros a los 17 años de edad	Comparación de resultados entre centros	Propuesta de determinar los resultados de cada centro teniendo en cuenta los del multicéntrico para evitar la heterogeneidad y facilitar la comparación
Liao et al. ⁵	Estudio de tto en 2 fases de la fisura labiopalatina unilateral	1 EC no aleatorizado	72	Cierre de la fisura siguiendo 2 protocolos diferentes y analizando el crecimiento y las medidas cefalométricas a largo plazo	El momento de reparar el paladar tiene impacto en el crecimiento y protrusión del maxilar a los 20 años	La reparación en 2 fases parece presentar menos efectos secundarios en el crecimiento del maxilar

Apéndice 1.

Estrategia de búsqueda bibliográfica

Estrategia de búsqueda en PubMed		
Search	Query	Items found
#11	Search #10 NOT #9 Filters: published in the last 10 years; Humans	131
#10	Search (#2 OR #3 OR #5 OR #6 OR #7) AND #8 Filters: published in the last 10 years; Humans	134
#9	Search (#1 OR #2 OR #3 OR #4 OR #5 OR #6 OR #7) AND #8 AND systematic[sb] Filters: published in the last 10 years	39
#8	Search Therap*[ti] OR Treat*[ti] OR orthodonti*[ti] OR Orthodontics[MESH] OR Rehabilitation[ti] OR Rehabilitation[MESH] OR surger*[ti] OR repair*[ti] Filters: published in the last 10 years	672547
#7	Search Underdevelop*[ti] AND (maxillar*[ti] OR jaw[ti]) Schema: all Filters: published in the last 10 years	0
#6	Search «Ectodermal Dysplasia»[MESH] AND (maxillar*[ti] OR jaw[ti]) Filters: published in the last 10 years	4
#5	Search Agenesis[ti] AND (maxillar*[ti] OR jaw[ti]) Filters: published in the last 10 years	20
#4	Search abnormalities[Subheading] AND (maxillar*[ti] OR jaw[ti]) Filters: published in the last 10 years	517
#3	Search (congenital*[ti] AND malformation*[ti]) AND (oral[ti] OR maxillar*[ti] OR jaw[ti]) Filters: published in the last 10 years	5
#2	Search Crouzon[ti] AND syndrome[ti] OR «Craniofacial Dysostosis»[MESH] OR (Apert[ti] AND syndrome[ti]) OR Acrocephalosyndactylia[MESH] OR («Prune belly»[ti] AND syndrome[ti]) OR «Prune Belly Syndrome»[MESH] OR («Treacher Collins»[ti] AND syndrome[ti]) OR «Mandibulofacial Dysostosis»[MESH] OR (Ellis[ti] AND «Van Creveld»[ti] AND Syndrome[ti]) OR «Ellis-Van Creveld Syndrome»[MESH] OR (Hallermann*[ti] AND Syndrome[ti]) OR «Hallermann's Syndrome»[MESH] OR («Rubinstein Taybi»[ti] AND Syndrome[ti]) OR «Rubinstein-Taybi Syndrome»[MESH] Filters: published in the last 10 years	1590
#1	Search «cleft palate»[ti] OR «cleft lip»[ti] OR «oral cleft»[ti] OR «Jaw abnormalities»[MESH] OR «Mouth abnormalities»[MESH] Filters: published in the last 10 years	6851

Estrategia Centre for Reviews and Dissemination	
#7	(#1 OR #2 OR #3 OR #4 OR #5) AND #6
#6	(Therap* OR Treat* OR orthodonti* OR Rehabilitation OR surger* OR repair*)TI
#5	(Underdevelop* AND (maxillar* OR jaw)):TI
#4	(Dysplasia AND (maxillar* OR jaw)):TI
#3	(Agenesis AND (maxillar* OR jaw)):TI
#2	((congenital* AND malformation*) AND (oral OR maxillar* OR jaw)):TI
#1	((cleft palate) OR (cleft lip) OR (oral cleft) OR Crouzon OR Apert OR (Prune belly) OR (Treacher Collins) OR (Ellis Van Creveld) OR (Ellis-Van Creveld) OR Hallermann* OR Hallermann's OR (Rubinstein Taybi) OR (Rubinstein-Taybi)):TI

Bibliografía

1. Martínez-Frías ML. Defectos congénitos en España. Diez años de evidencia epidemiológica. Madrid: Dirección General de Planificación sanitaria. Ministerio de Sanidad y Consumo; 1989.
2. García RR, Martín D, V, Gracia CE, Gros ED, Urena HT, Labarta Aizpun JI, et al. [Cleft palate and cleft lip. Clinical review]. *Cir Pediatr* 2004 Oct;17(4):171-4.
3. Labio leporino y fisura palatina. Guía para padres. Navarra: Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea. Gobierno de Navarra; 2011.
4. González Landa G, Prado Fernández M. Guía de las fisuras labiopalatinas. Una patología crónica. Vitoria-Gazteiz: Departamento de Sanidad y Consumo. Gobierno Vasco; 2011.
5. Liao YF, Yang IY, Wang R, Yun C, Huang CS. Two-stage palate repair with delayed hard palate closure is related to favorable maxillary growth in unilateral cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg* 2010 May;125(5):1503-10.
6. Shaw B, Semb G, Nelson P, Brattström V, Molsted K, Prah-Andersen B. The Eurocleft project 1996-2000. Biomedical and Health Research ed. Fairfax, VA (US): IOS Press; 2000.
7. Bannink N, Joosten KF, van Veelen ML, Bartels MC, Tasker RC, van Adrichem LN, et al. Papilledema in patients with Apert, Crouzon, and Pfeiffer syndrome: prevalence, efficacy of treatment, and risk factors. *J Craniofac Surg* 2008 Jan;19(1):121-7.
8. Martínez-Frías ML, Cuevas L, Grupo Periférico del ECEMC, Bermejo-Sánchez E. Análisis clínico-epidemiológico de los recién nacidos con defectos congénitos registrados en el ECEMC: Distribución por etiología y por grupos étnicos. *Bol ECEMC Rev Dismor Epidemiol* 2011; VI(1):33-64.
9. Forsetlund L, Semb G, Farah MG, Flottorp S. The scientific knowledge base for treatment of patients with = cleft lip, alveolus and palate. Oslo: Nasjonalt Kunnskapssenter for Helsetjenesten; 2009.
10. De Ladeira PR, Alonso N. Protocols in cleft lip and palate treatment: systematic review. *Plast Surg Int* 2012;2012:562892.
11. Bessell A, Sell D, Whiting P, Roulstone S, Albery L, Persson M, et al. Speech and language therapy interventions for children with cleft palate: a systematic review. *Cleft Palate Craniofac J* 2013 Jan;50(1):e1-e17.
12. Nolle PJ, Katsaros C, Van't Hof MA, Kuijpers-Jagtman AM. Treatment outcome in unilateral cleft lip and palate evaluated with the GOSLON yardstick: a meta-analysis of 1236 patients. *Plast Reconstr Surg* 2005 Oct;116(5):1255-62.

13. Darzi MA, Chowdri NA, Bhat AN. Breast feeding or spoon feeding after cleft lip repair: a prospective, randomised study. *Br J Plast Surg* 1996 Jan;49(1):24-6.
14. Severens JL, Prah C, Kuijpers-Jagtman AM, Prah-Andersen B. Short-term cost-effectiveness analysis of presurgical orthopedic treatment in children with complete unilateral cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 1998 May;35(3):222-6.
15. Konst EM, Prah C, Weersink-Braks H, De BT, Prah-Andersen B, Kuijpers-Jagtman AM, et al. Cost-effectiveness of infant orthopedic treatment regarding speech in patients with complete unilateral cleft lip and palate: a randomized three-center trial in the Netherlands (Dutchcleft). *Cleft Palate Craniofac J* 2004 Jan;41(1):71-7.
16. Aldekhayel SA, Sinno H, Gilardino MS. Acellular dermal matrix in cleft palate repair: an evidence-based review. *Plast Reconstr Surg* 2012 Jul;130(1):177-82.
17. Lee AS, Law J, Gibbon FE. Electropalatography for articulation disorders associated with cleft palate. *Cochrane Database Syst Rev* 2009;(3):CD006854.
18. Nada RM, Sugar AW, Wijdeveld MG, Borstlap WA, Clauser L, Hoffmeister B, et al. Current practice of distraction osteogenesis for craniofacial anomalies in Europe: a web based survey. *J Craniomaxillofac Surg* 2010 Mar;38(2):83-9.
19. Kahnberg KE, Hagberg C. Orthognathic surgery in patients with craniofacial syndrome. I. A 5-year overview of combined orthodontic and surgical correction. *J Plast Surg Hand Surg* 2010 Dec;44(6):282-8.
20. Klassen AF, Tsangaris E, Forrest CR, Wong KW, Pusic AL, Cano SJ, et al. Quality of life of children treated for cleft lip and/or palate: a systematic review. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2012 May;65(5):547-57.
21. Van den Elzen ME, Versnel SL, Duivenvoorden HJ, Mathijssen IM. Assessing nonacceptance of the facial appearance in adult patients after complete treatment of their rare facial cleft. *Aesthetic Plast Surg* 2012 Aug;36(4):938-45.
22. Kozelj V, Vegnuti M, Drevensek M, Hortis-Dzierzbicka M, González-Landa G, Hanstein S, et al. Palate dimensions in six-year-old children with unilateral cleft lip and palate: a six-center study on dental casts. *Cleft Palate Craniofac J* 2012 Nov;49(6):672-82.
23. Collins J, Cheung K, Farrokhyar F, Strumas N. Pharyngeal flap versus sphincter pharyngoplasty for the treatment of velopharyngeal insufficiency: a meta-analysis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2012 Jul;65(7):864-8.
24. Spruijt NE, Reijmanhinze J, Hens G, Vander P, V, Mink van der Molen AB. In search of the optimal surgical treatment for velopharyngeal dys-

- function in 22q11.2 deletion syndrome: a systematic review. *PLoS One* 2012;7(3):e34332.
25. Papadopoulos MA, Koumpridou EN, Vakalis ML, Papageorgiou SN. Effectiveness of pre-surgical infant orthopedic treatment for cleft lip and palate patients: a systematic review and meta-analysis. *Orthod Craniofac Res* 2012 Nov;15(4):207-36.
 26. Kundra P, Supraja N, Agrawal K, Ravishankar M. Flexible laryngeal mask airway for cleft palate surgery in children: a randomized clinical trial on efficacy and safety. *Cleft Palate Craniofac J* 2009 Jul;46(4):368-73.
 27. Liao YF, Mars M. Hard palate repair timing and facial growth in cleft lip and palate: a systematic review. *Cleft Palate Craniofac J* 2006 Sep;43(5):563-70.
 28. Shaw WC, Brattstrom V, Molsted K, Prah-Andersen B, Roberts CT, Semb G. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 5: discussion and conclusions. *Cleft Palate Craniofac J* 2005 Jan;42(1):93-8.

