



**Bienvenidos
Barcelona 2018**



Bienvenidos
Vall d'Hebron 2018

Como cirujano maxilofacial,
recibo pacientes con síndrome de
Kabuki,
en caso presenten
FISURA LABIO-PALADAR

INCIDENCIA SD KABUKI
1/32.000- 1/86.000 RN
INCIDENCIA FISURA LABIO-PALADAR
EN EL SD KABUKI 30-50%



The main Women's and Children's Hospital in Catalonia

Healthcare, research, training and innovation,
at the service of patients of today and tomorrow





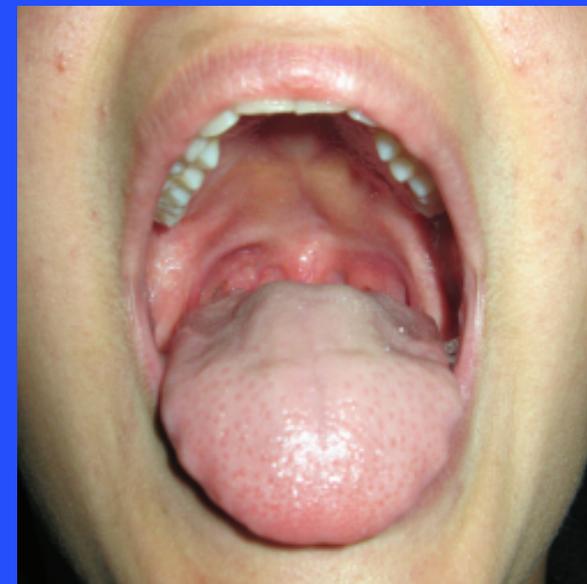
FISURA LABIO-PALADAR UNILATERAL



FISURA LABIO-PALADAR BILATERAL



FISURA PALADAR AISLADA





DIAGNÓSTICO TARDÍO
TRANSTORNOS INGESTA
TRANSTORNOS DEL HABLA
OTITIS REPETICIÓN

En el caso que sea submucosa, puede pasar no diagnosticado, en función de más/menos dificultad en la alimentación, y no diagnosticarse hasta la aparición de trastornos del habla.

En algunos casos, este trastorno del habla, que era inexistente, puede aparecer en caso de cirugía por ORL de adenoidectomía.

APARICIÓN INSUFICIENCIA VELOFARÍNGEA.

En cualquier RN con fisura de paladar y/o labio, lo más importante es que se alimente correctamente y gane peso adecuadamente.

CANTIDAD en cc en cada toma.
TIEMPO MÁXIMO 30'
GANANCIA PONDERAL



La existencia de una fisura de paladar dificulta la alimentación pq

1- pasa alimento hacia la fosa nasal, y

2- impide crear la presión negativa necesaria para la succión.

Se puede añadir, o no, la fisura labial, que no permitirá el sellado labial alrededor del pezón o tetina.



COMO PODEMOS INCIDIR en este punto?

- con tetinas adecuadas, específicas para paladar hendido, más largas, formas distintas, reservorio intermedio flexible, o con biberón de paredes flexibles
- Posicionando la tetina con el agujero hacia abajo, posicionándola lateralmente
- Posicionando el niño incorporado

*Extracción de leche materna





PLACA PALATINA!

Actúa como diafragma, separando boca de fosas nasales. Permite la succión.

No estamos teniendo problemas de ingesta en niños con placa.

NO SON PORTADORES DE SNG

*Los únicos niños q pueden necesitar suplementar con SNG son los PRS

Un caso de fisura palatina en lactancia materna con placa

Un caso de fisura palatina en lactancia materna con placa en PRS



IMPRESIONES desde que nos avisan DESPUÉS DE NACER.

El niño al que hemos hecho la impresión más precoz había nacido a las 13h y le tomamos la impresión a las 17h.

Las impresiones se toman:

- En la nursery en los ingresados en planta,
- En la sala de neonatos en los ingresados en neonatos,
- En la consulta si han nacido en otro centro (y una vez altados, vienen a la consulta)

La placa palatina SE RENUEVA MENSUALMENTE,
para que NO limite el crecimiento del maxilar.



OPERATION SMILE , DRA PANNACI



Las impresiones se toman con el niño en prono y estimulamos el lloro, para proteger vía aérea. Estudio control con pulsioxímetro, sin bajar saturación oxígeno. Los niños a esta edad son respiradores nasales.



POR QUÉ MÁS NOS INTERESA LA PLACA PALATINA

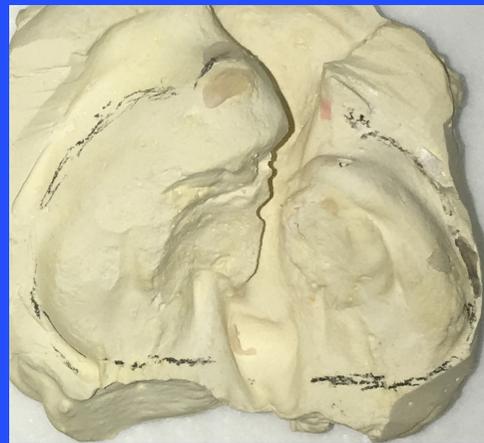
- Favorece la NO-ampliación de la fisura, en no permitir la interposición de la lengua en la fisura.
- Estimula y moldea el crecimiento del maxilar: Es una placa ortopédica.



ORTOPEDIA MAXILAR FUNCIONAL

Modela el crecimiento de los segmentos, estimula el crecimiento óseo:

- crecimiento del segmento menor,
- crecimiento de las placas palatinas.



Convierte un caso desfavorable quirúrgicamente, en un caso favorable.

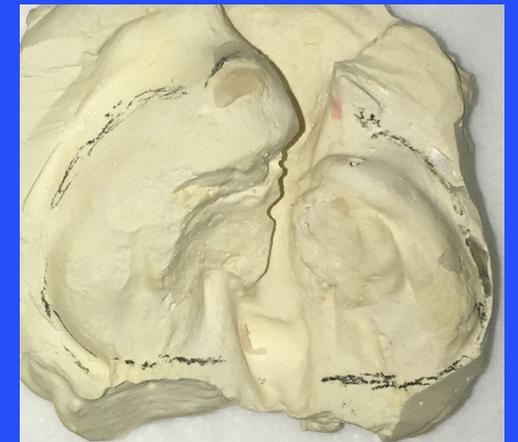
Mejorará el resultado quirúrgico.

CÓMO PROGRAMAMOS LA PLACA para que estimule el crecimiento óseo?



Interesa la IMPRONTA REPETIDA DE LA PLACA CONTRA EL HUESO.
Interesa un cierto movimiento de la placa.





MODELADO NASOALVEOLAR (NAM)

En caso de asociarse fissura de labio

Añadimos una antena con una bolita en el extremo que ayuda a enderezar la nariz y a modelar los cartílagos.

Los cartílagos son más moldeables como más pequeño sea el niño

No podemos ejercer mucha tensión porque crearíamos un meganostril.









Especial interés en los fisurados bilaterales

- para reposicionar la premaxila y prolabio y ,
- crear columela.



- MEJORAR LA INGESTA, EL DESARROLLO DEL RECIÉN NACIDO
- CONVERTIR CASO DESFAVORABLE EN CASO FAVORABLE
- PERMITE LA OBTENCIÓN DE MEJORES RESULTADOS EN LA CIRURGIA
- NO SUBSTITUYE UNA BUENA TÉCNICA QUIRÚRGICA



CIRURGIA
MAXILOFACIAL
PEDIÁTRICA

Dra Agell
Dra Bohórquez
Dr Sierra
Dra Munill

Operación  Sonrisa | 20
Venezuela | AÑOS



 **Vall
d'Hebron**
Barcelona Hospital Campus

ORTOPEDIA MAXILAR FUNCIONAL
MODELADO NASO-ALVEOLAR



European
Reference
Networks

ECCE

European Cleft and
Craniofacial Initiative
for Equality in Care



**Vall
d'Hebron**
Barcelona Hospital Campus