



GOBIERNO DE PUERTO RICO

ADMINISTRACIÓN DE SEGUROS DE SALUD

Directora Ejecutiva | Edna Y. Marín Ramos | emarin@asespr.org

Carta Normativa 22-1212-2

12 de diciembre de 2022

A: Organizaciones contratadas de Manejo Coordinado de Salud (MCO), Grupos Médicos Primarios (GMP), y Proveedores Participantes del Plan Vital

RE: INCLUSIÓN DE PALADAR HENDIDO Y/O LABIO FISURADO EN LA CUBIERTA ESPECIAL Y POLÍTICA DE MANEJO DE LOS PACIENTES DIAGNOSTICADOS CON ESTA CONDICIÓN

Se adjunta la política **ASES-OC-2023/P002** para consideración e implementación inmediata. Esta política se enfoca en los pacientes de **Paladar Hendido y/o Labio Fisurado** que, en la mayoría de los casos, requieren cuidado, manejo y tratamiento multidisciplinario, intervenciones frecuentes, y cirugías múltiples, desde su diagnóstico en el período neonatal o en la niñez temprana, para lograr evitar o reducir las complicaciones, secuelas e impacto psicológico que afectan la calidad de vida de estos pacientes. Algunos de los desafíos que enfrentan los pacientes, dependiendo de la gravedad de su condición son:

- Dificultad para alimentarse.
- Dificultad para tragar.
- Infecciones de oído y pérdida auditiva.
- Problemas dentales.
- Dificultades del habla.
- Problemas sicosociales.

Considerando lo antes expuesto, la intención de la ASES es agilizar el proceso de permisos, referidos y manejo de estos pacientes facilitando su acceso a los servicios que requieren, dado la complejidad de sus tratamientos y evaluaciones.

Las aseguradoras contratadas bajo Plan Vital serán responsables de que se cumpla con lo establecido en la política. Asimismo, deberán diseminar prontamente el contenido de esta entre sus respectivas redes de proveedores. Esto tiene efectividad comenzando el **1ero de enero de 2023**.

Cordialmente,

Milagros A. Soto Mejía, MHSA

Directora

Área de Operaciones Clínicas

CC:

Edna Y. Marin Ramos, MA
Directora Ejecutiva

Roxanna K. Rosario Serrano, BHE, MS
Sub-directora Ejecutiva

Anejo (2)

P.O. Box 195661, San Juan, P.R. 00919-5661

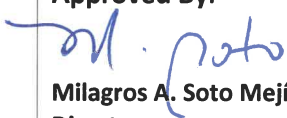


787-474-3300



asespr.org



CLINICAL AFFAIRS AREA Government Health Plan (GHP) -Plan Vital		
Policy: PALADAR HENDIDO-LABIO FISURADO		
Number: ASES-OC-2023/P002	Effective Date: January 1 st , 2023	Number of Pages: 16
Approved By: 		
Milagros A. Soto Mejía, MHSA Director Clinical Affairs Office	Signature:	Date: December 12, 2022
Reference: Contract – Attachment 7		

PROPÓSITO:

El propósito de esta política es adecuar el proceso de permisos, referidos y manejo de pacientes con diagnósticos de alguna de las modalidades de labio fisurado¹, paladar hendido o ambas, de manera que sea un proceso sin requerimientos que pudieran retrasar, complicar desalentar o causar serias molestias e incomodidades al paciente y sus padres o cuidadores, en beneficio siempre de un acceso adecuado a los cuidados que estos pacientes necesitan y merecen.

ALCANCE:

Esta política se enfoca en los pacientes de Paladar Hendido y/o Labio fisurado, que requieren en la mayoría de los casos de unos cuidados, manejo y tratamiento multidisciplinario, con intervenciones frecuentes, cirugías múltiples, desde su diagnóstico -que suele ser al nacer, en el período neonatal o en la niñez temprana- para así evitar o minimizar las complicaciones, secuelas e impacto psicológico que marcan o pudieran marcar de por vida a estos pacientes. El hacer el camino, ya de por sí complejo, mucho más accesible y llevadero para las personas involucradas en el cuidado de estas personas resultaría en un cuidado más efectivo y el efecto sobre la sociedad sería extremadamente satisfactorio.

¹ Nomenclatura preferida, ya que antes se denominaba labio fisurado haciendo alusión a la forma del labio superior de la liebre (el término "fisurado" según la Real Academia Española (RAE) deriva del latín *leporinus*, que tiene como significado "Perteneiente o relativo a la liebre". De *Lepus* que significa liebre en latín.

INTRODUCCIÓN:

¿Qué es el Paladar Hendido, y Labio Fisurado?

El labio fisurado y el paladar hendido son aberturas o fisuras en el labio superior, el techo de la boca (paladar) o ambos. El labio fisurado y el paladar hendido se producen cuando las estructuras faciales que se están desarrollando en un feto no se cierran por completo. Normalmente, los tejidos que forman el labio y el paladar se fusionan en el segundo y tercer mes de embarazo. Pero en los bebés con labio fisurado y paladar hendido, la fusión nunca se lleva a cabo o esta ocurre solo parcialmente, dejando una abertura (hendidura). Existen diferentes modalidades de esta diversidad, y en ocasiones pueden acompañar otros trastornos genéticos y sindrómicos, pero nos centraremos en las generalidades de las variantes más comunes.

Modalidad de labio fisurado (cleft lip): (ver anejo 1)

El labio se forma entre la cuarta y la séptima semana de embarazo. A medida que el bebé se desarrolla durante el embarazo, el tejido corporal y las células especiales de cada lado de la cabeza crecen hacia el centro de la cara y se unen para formar la cara. Esta unión de tejido forma los rasgos faciales, como los labios y la boca. El labio fisurado ocurre si el tejido que forma el labio no se une completamente antes del nacimiento. Esto resulta en una abertura en el labio superior. La abertura del labio puede ser una pequeña hendidura o puede ser una abertura grande que atraviesa el labio y llega a la nariz.

Un labio fisurado puede **unilateral** o **bilateral**, a ambos lados del labio o en el medio del labio, lo que ocurre muy raramente. Los niños con labio fisurado también pueden tener paladar hendido.

Se describen cinco tipos de labio fisurado. Estos son:

- Labio fisurado en forma de frustre o microforma: una pequeña hendidura en uno o ambos lados del labio.
- Labio fisurado unilateral incompleto: una abertura en un lado del labio que no se extiende hacia la nariz
- Labio fisurado unilateral completo: una abertura en un lado del labio que se extiende hacia la nariz y generalmente involucra el reborde de las encías y el paladar
- Labio fisurado bilateral incompleto: aberturas en ambos lados del labio que no se extienden hacia la nariz
- Labio fisurado bilateral completo: aberturas en ambos lados del labio que se extienden hacia la nariz y generalmente involucran la cresta de las encías y el paladar.

Modalidad de paladar hendido (cleft palate):

El techo de la boca (paladar) se forma entre la sexta y novena semana de embarazo. Un paladar hendido ocurre si el tejido que forma el techo de la boca no se une completamente durante el embarazo. Para algunos bebés, tanto la parte delantera como la trasera del paladar están abiertas. Para otros bebés, solo una parte del paladar está abierta.

Modalidad de paladar hendido submucoso:

Con menos frecuencia, una hendidura ocurre solo en los músculos del paladar blando (paladar hendido submucoso), que se encuentran en la parte posterior de la boca y están cubiertos por el revestimiento de la boca. Este tipo de hendidura a menudo pasa desapercibida al nacer y es posible que no se diagnostique hasta más tarde, cuando se desarrollen los signos.

Hay tres tipos de paladar hendido. Estos son:

- Paladar hendido incompleto: apertura en la parte posterior de la boca, llamada paladar blando
- Paladar hendido completo: Apertura en la parte delantera y trasera de la boca, o en los paladares blandos y duros.
- Paladar hendido submucoso: los músculos dentro del paladar blando están separados o hendidos, pero la piel o la membrana mucosa están cerradas. A veces, la úvula puede ser bífida.

Otros: Combinación de cualquiera de los labios fisurado + paladar hendido.

Causas / etiología:

Los investigadores creen que la mayoría de los casos de labio fisurado y paladar hendido son causados por una interacción de factores genéticos y ambientales. En muchos bebés, no se descubre una causa definida. En algunos casos, los bebés heredan un gen que los hace más propensos a desarrollar una hendidura, y luego un desencadenante ambiental hace que la hendidura ocurra. En más del 50 % de los casos no se ha podido encontrar una causa o factor específico que contribuya a la aparición de este defecto de cierre o unión de labio y/o paladar.

Factores de riesgo

Varios factores pueden aumentar la probabilidad de que un bebé desarrolle labio fisurado y paladar hendido, que incluyen:

- *Historia familiar.* Los padres con antecedentes familiares de labio fisurado o paladar hendido se enfrentan a un mayor riesgo de tener un bebé con hendidura.
- *Exposición a determinadas sustancias durante el embarazo.* El labio fisurado y el paladar hendido puede ser más probable en mujeres embarazadas que fuman cigarrillos, beben alcohol o toman ciertos medicamentos.

- *Tener diabetes.* Existe cierta evidencia de que las mujeres diagnosticadas con diabetes antes del embarazo pueden tener un mayor riesgo de tener un bebé con labio fisurado con o sin paladar hendido.
- *Obesidad durante el embarazo.* Existe alguna evidencia de que los bebés nacidos de mujeres obesas pueden tener un mayor riesgo de labio fisurado y paladar hendido.

Diferencias entre sexos

Los hombres son más propensos a tener labio fisurado con o sin paladar hendido. El paladar hendido sin labio fisurado es más común en las mujeres.

Diferencias raciales:

En los Estados Unidos, el labio fisurado y el paladar hendido son, según se informa, más comunes en los nativos americanos y menos comunes en los afroamericanos.

Incidencia:

- El paladar hendido y/o labio hendido es uno de los problemas del desarrollo más frecuentes. Aproximadamente 1 de cada 1,600 bebés nace con labio fisurado y paladar hendido en los Estados Unidos².
- Aproximadamente 1 de cada 2,800 bebés nace con labio fisurado sin paladar hendido en los Estados Unidos.
- Aproximadamente 1 de cada 1,700 bebés nace con paladar hendido en los Estados Unidos.
- El Puerto Rico, la incidencia se calcula en 6.4 /10,000 nacidos vivos si tomamos el promedio de los años del 2012-2016 que nacieron con labio fisurado con paladar hendido.³

Complicaciones:

Los niños con labio fisurado con o sin paladar hendido enfrentan una variedad de desafíos, según el tipo y la gravedad de la hendidura.

- **Dificultad para alimentarse.** Una de las preocupaciones más inmediatas después del nacimiento es la alimentación. Si bien la mayoría de los bebés con labio fisurado pueden amamantar, el paladar hendido puede dificultar la succión.
- **Dificultad para tragar.**
- **Infecciones de oído y pérdida auditiva.** Los bebés con paladar hendido tienen un riesgo especial de desarrollar líquido en el oído medio y pérdida de audición.
- **Problemas dentales.** Si la hendidura se extiende a través de la encía superior, el desarrollo de los dientes puede verse afectado. Los niños que nacen con labio fisurado y / o paladar hendido generalmente necesitan varios tipos de tratamiento dental a lo largo del tiempo. Es

² December 28, 2020. Content source: National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities, Centers for Disease Control and Prevention

³ 2021 March of Dimes Foundation. The March of Dimes is a non-profit organization recognized as tax-exempt under Internal Revenue Code section 501(c)(3).

común tener problemas con el número, tamaño, forma, y posición de los dientes. Estos problemas pueden ocurrir primero con los dientes de leche, llamados dientes primarios o deciduos. Más adelante, pueden surgir diferentes desafíos con los dientes permanentes, llamados dientes permanentes. Con un cuidado adecuado la dentadura de los niños que nacen con labio fisurado y / o paladar hendido pueden tener un desarrollo de dientes sanos.

- **Dificultades del habla.** Debido a que el paladar se usa para formar sonidos, el desarrollo del habla normal puede verse afectado por un paladar hendido. El habla puede sonar demasiado nasal.
- **Problemas sicosociales.** Los niños con hendiduras pueden enfrentar problemas sociales, emocionales y de comportamiento debido a las diferencias en la apariencia y al estrés de la atención médica intensiva.

Diagnóstico:

La mayoría de los casos de labio fisurado y paladar hendido se notan de inmediato al nacer y no requieren pruebas especiales para el diagnóstico. Con el uso extendido de ecografías, el labio fisurado y el paladar hendido se puede observar y por ende diagnosticar antes de que nazca el bebé.

MANEJO Y TRATAMIENTO:

Los objetivos del tratamiento para el labio fisurado y el paladar hendido consisten en mejorar la capacidad del niño para comer, hablar y oír normalmente y lograr una apariencia facial normal. Aunque el tratamiento de la condición anatómica siempre es quirúrgico, el cuidado de los niños con labio fisurado y paladar hendido debe involucrar a un equipo de médicos y expertos, tratan cualquier condición relacionada y que debe incluir:

- Cirujanos que se especializan en la reparación de hendiduras, como cirujanos plásticos u otorrinolaringólogos.
- Cirujanos orales.
- Otorrinolaringólogos.
- Pediatras.
- Odontólogos pediátricos.
- Ortodoncistas.
- Enfermeras.
- Audiólogos.
- Terapistas del habla.
- Genetista y/o consejeros genéticos.
- Trabajadores sociales.
- Psicólogos.

Cirugía:

La cirugía para corregir el labio fisurado y el paladar hendido se basa en la situación particular del bebé. La cirugía puede mejorar significativamente la apariencia, la calidad de vida y la capacidad para comer, respirar y hablar. Después de la reparación inicial de la hendidura, su médico puede recomendar cirugías de seguimiento para mejorar el habla o mejorar la apariencia de los labios y la nariz. Por lo general, se sigue un orden que trata de minimizar las posibles complicaciones y redefinir la apariencia externa, que a su vez tiene grandes beneficios en evitar o minimizar los efectos sicosociales que enfrentan estos pacientes, de no ser atendidos a tiempo.

El orden usual de estas cirugías suele ser:

- **Reparación de labio fisurado:** dentro de los primeros 3 a 6 meses de edad
- **Reparación del paladar hendido:** a los 12 meses de edad, o antes si es posible
- **Cirugías de seguimiento:** entre los 2 años y la adolescencia tardía. Dependiendo de las condiciones particulares de cada caso, se realizan las siguientes cirugías adicionales:
 - *Cirugía de tubo auditivo.* Para los niños con paladar hendido, se pueden colocar tubos en los oídos para reducir el riesgo de pérdida de audición. La cirugía de tubos auditivos consiste en colocar pequeños tubos en el tímpano para crear una abertura que evite la acumulación de líquido.
 - *Cirugía para reconstruir la apariencia.* Es posible que se necesiten cirugías adicionales para mejorar la apariencia de la boca, los labios y la nariz.

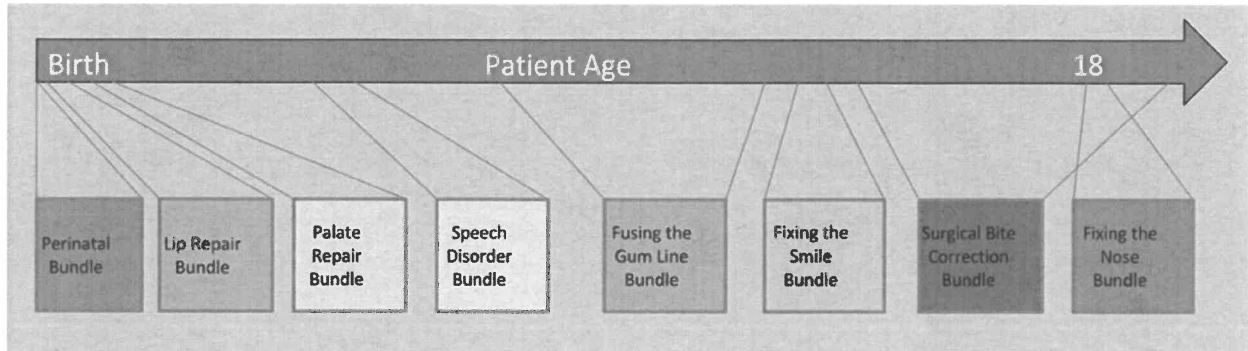
Tratamiento de las complicaciones que pudieran estar presentes en estos pacientes incluyen:

- Entrenamiento o equipo especial para alimentación, un biberón o un alimentador especial
- Terapia del habla para corregir la dificultad del habla.
- Ajustes de ortodoncia en los dientes y la mordida.
- Seguimiento por parte de un odontólogo pediátrico para el desarrollo de los dientes y la salud oral desde una edad temprana.
- Vigilancia y tratamiento de infecciones de oído, que pueden incluir los tubitos en los oídos antes mencionados.
- Audífonos u otros dispositivos de asistencia para un niño con pérdida auditiva.
- Terapia con un psicólogo para ayudar al niño con la carga emocional típicas del desarrollo y de los procedimientos quirúrgicos diversos y otros tratamientos médicos requeridos por la condición.

Protocolo generalmente aceptado para el manejo de pacientes diagnosticados con paladar hendido / labio fisurado al nacer:

P.O. Box 195661, San Juan, P.R. 00919-5661

Si bien esto depende de cada caso, existe una opinión general de cómo y cuándo se debe de intervenir en función de la edad del paciente, por lo que podemos utilizar un continuum según describe **EarWell Centers of Excellence** en Austin, TX.



I-Prenatal

- Diagnóstico condición por sonograma
- Ginecólogo Alto Riesgo
- Consejería y manejo
- Transferido Hospital Universitario u otro similar
- Nacimiento
- Registro de condiciones especial bajo niños con condiciones especiales
- Evaluaciones necesarias:
- Apoyo y consejería familiar
- Alimentación
- Otros problemas o diagnósticos NICU
- Manejo y consejería
- Centro Pediátrico – Equipo
- Nutrición
- Cernimiento Sonograma renal
- Evaluación social y psicológica
- Genética
- NAM - moldeó naso alveolar
- Toma de impresiones y colocar y ajustar progresivamente

II- Cubierta Especial

- **1era operación- labio entre 6 meses a 1 año**
- Evaluación por: Audiología; ENT; Ortodoncia Dental
- **2nda operación - paladar y oídos – 9 meses a 18 meses**
- Dental – deciduos

- **3era operación- revisión labio - 4 a 5 años de ser necesario**
- Audiología
- Trabajo social
- Sicóloga - problemas de autoestima y "bullying " - intimidación/ maltrato
- Dental
- Ortodoncia
- **4ª operación: Operación Injerto óseo entre los 8 a 12 años**
- Dental Ortodoncia
- Trabajo social
- Sicóloga
- **5ª Operación mandíbulas edad > 16 a 22 años**
- Dental Ortodoncia
- Trabajo social
- Sicóloga
- **6ª Operación labio y/o nariz edad > 17 a 2 años**
- Dental
- Ortodoncia
- Trabajo social
- Sicóloga

Ante la compleja y prolongada trayectoria que recorre un paciente pediátrico que padece algunas de las condiciones descritas, y comprendiendo que la carga que recae sobre los pacientes, padres o cuidadores de estos pacientes afecta su calidad de vida, la ASES estima meritorio que se incluya la condición dentro del Registro de Cubierta Especial y que se incluya el debido lenguaje en el Anejo 7 del Contrato con las Aseguradoras contratadas, donde se califica a estos pacientes para un manejo expedito y libre de requerimiento de referidos.

La inclusión del manejo y tratamiento de paladar hendido y/o labio fisurado en el Anejo 7 se hará mediante certificación emitida por el neonatólogo o pediatra o ENT o cirujano plástico o radiólogo (por diagnóstico intrauterino por ultrasonido) u obstetra que primero detecte o diagnostique la condición. La Cubierta Especial para Labio Fisurado-Paladar Hendido cubrirá todo lo requerido, según descrito en el protocolo generalmente aceptado para manejo y tratamiento de la condición descrito previamente.

De diagnosticarse y registrarse temprano la condición, la Cubierta Especial abarcaría desde el período neonatal hasta antes de cumplir los 21 años. Sin embargo, como no todos los tipos de anomalías dentro de estas condiciones requieren el mismo tratamiento, se otorgará una cubierta

especial inicial que durará hasta los 12 años del beneficiario afectado, requiriendo a partir de entonces una recertificación para re-inclusión en la Cubierta Especial cada tres (3) años, con la descripción por un cirujano plástico y/o ENT y/o cirujano maxilofacial de los procedimientos pendientes a realizarle al beneficiario.

De no emitirse la recertificación a los 12 años, se daría por terminada la inclusión del beneficiario en la Cubierta Especial por esta condición.

Las pruebas, evaluaciones, estudios requeridos dependerán de los hallazgos del menor, y de la complejidad de la condición. Sin embargo, es claro que hay una serie de procesos que han de darse en todo paciente diagnosticado con paladar hendido y/o labio fisurado.

Como guía utilizaremos un protocolo generalmente aceptado y que es el utilizado por uno de los cirujanos que más tiempo le han dedicado al manejo y tratamiento de estas condiciones y que es el utilizado por el Centro Pediátrico Universitario:

PROTOCOLO DE MANEJO NIÑOS CON LABIO Y/O PALADAR FISURADO

Las evaluaciones iniciales de un niño con anomalías congénitas serán realiza idealmente durante los primeros días de vida.

I) Primera visita - no más tarde de 15 días de recibido el referido

1. Toma del historial de salud.
2. Evaluación pediátrica completa incluyendo evaluación de desarrollo.
3. Evaluación por trabajo social (evaluación sico-social familiar) y nutricionista.
4. Evaluación por cirujano plástico.
5. Evaluación para ortopedia prequirúrgica por ortodoncista, en aquellos pacientes que esté indicado.
6. Referir para evaluación:
 - a. audiológica
 - b. otolaringología
 - c. periodoncia
 - d. genética
 - e. coordinador de servicio
 - f. psicología
7. Deben ordenarse todas las pruebas y evaluaciones pertinentes al diagnóstico genético o dismorfológico.

II) Segunda Visita -

1. Seguimiento por pediatría, cirujano plástico y ortodoncists para determinar fecha de cirugía.
2. Evaluación genética

III) Evaluación y tratamiento longitudinal

Se evaluará el paciente por el equipo multidisciplinario cada seis m (en el sexto mes calendario que sigue al mes de su cumpleaños).

AUDICIÓN:

Los pacientes con anomalías craneofaciales suelen tener problemas de audición, secundarios a defectos anatómicos fisiológicos. Estos pacientes deberán tener una evaluación de la audición antes de cumplir los 6 meses de edad. Un niño con una pérdida auditiva en la época del apresto del lenguaje puede tener dificultad para desarrollar el habla-lenguaje.

La evaluación auditiva deberá consistir en:

- 1- Audiometría
- 2- Prueba de Impedancia (timpanometría y reflejos acústicos)

- Hasta los 36 meses se hará una audiometría de comportamiento acondicionando al niño con refuerzos visuales.
- De los 3 a los 5 años se hará una audiometría de juego.
- Luego de la evaluación audiológica inicial, los infantes que presten pobre conducta auditiva y se sospeche la presencia de pérdida auditiva, se le realizará una Prueba de Potenciales Evocados Auditivos (**ABR**) para corroborar su capacidad auditiva.
- Los pacientes con pérdida de audición de tipo conductiva (oído externo, oído medio) pueden mejorar con tratamiento médico, y/o quirúrgico y deberán ser referidos al otorrinolaringólogo para su manejo.
- Los pacientes que el otorrinolaringólogo determine que hay que hacer cirugía (miringotomía con inserción de tubos de ventilación) deberán tener una evaluación de la audición antes y después de la cirugía y deberán tener seguimiento periódico con el especialista que los operó hasta que el especialista considere que se debe dar de alta.
- Los pacientes con pérdida de audición de tipo sensorineural o pérdida conductiva permanente, que no se pueda corregir con tratamiento médico, requieren tratamiento y seguimiento con el audiólogo:
 - receta de otoamplifonos
 - entrenamiento auditivo
 - labio-lectura
- Los niños que presentan una pérdida auditiva en los años escolares se deben notificar a sus maestros para que los ayuden en sus clases sirviendo como guía las siguientes recomendaciones:

- ofrecer asiento preferente, lo más cerca posible del maestro o maestra.
 - revisarle las asignaciones diariamente
 - ofrecer ayuda individualizada
 - uso de entrenadores auditivos de ser necesario
- Los niños con anomalías craneofaciales que muestran una audición normal deberán ser re-evaluados anualmente hasta que cumplan los seis (6) años.

PATOLOGÍA DEL HABLA

La evaluación del desarrollo de lenguaje provee información necesaria para el equipo en la planificación del tratamiento quirúrgico y dental. Además, la información del habla-lenguaje del paciente es importante al determinar el resultado del tratamiento. Evaluaciones del habla deberán ocurrir con suficiente frecuencia para documentar el progreso de cada niño y para poder recomendar intervención.

I- La primera visita al patólogo del habla se debe hacer entre los 9 y 12 meses de edad.

En la primera visita se deben evaluar las destrezas prelingüísticas que el paciente haya desarrollado.

Se orientará a los padres sobre la forma en que deben de interaccionar con el paciente para estimular el desarrollo de habla -lenguaje.

Las visitas de seguimiento al patólogo del habla deberán continuar cada 4 a 6 meses enfatizando en el desarrollo del lenguaje, en los casos que no se recomiende terapia del habla activa.

Para los 2 años, el niño deberá tener una evaluación comprensiva del habla-lenguaje:

1. lenguaje receptivo (nivel de comprensión)
2. lenguaje expresivo
3. desarrollo de vocabulario
4. articulación
5. resonancia
6. morfología y sintaxis (a los 36 meses de edad)
7. examen periferico o facial

Basado en los resultados de esta evaluación se determinará la necesidad de ofrecerle terapia del habla.

II- Todo niño que haya sido operado del paladar deberá ser evaluado por el Patólogo del Habla y aun cuando el habla-lenguaje sea apropiado continuará en seguimiento hasta la involución de los

adenoides, y al menos cada 3 años hasta la madurez dental y facial.

III- Los pacientes con insuficiencia velofaríngea y que presentan problemas de articulación se les deberá dar terapia del habla, enfatizando en mejorar la articulación.

IV- El patólogo del habla podrá indicar al equipo multidisciplinario el momento en que se debe considerar hacer un colgajo faríngeo para corrección de la hipernasalidad.

Todo paciente a que se le tenga que hacer un colgajo faríngeo se le debe realizar:

- Nasofaringoscopia documentada con video donde se pueda evaluar el tipo de cierre velofaríngeo, el grado de actividad de las estructuras que intervienen en el cierre: paladar blando, paredes laterales, pared posterior
- La evaluación puede incluir además medidas aerodinámicas, video fluoroscopia y nasometrías

Todo paciente con anomalías craneofacial que sea candidato para cirugía ortognática deberá ser evaluado por el patólogo del habla antes y después de la cirugía.

CIRUGÍA DE LABIO Y PALADAR

Además del cierre primario de labio y paladar por el cirujano plástico muchos pacientes necesitarán procedimientos secundarios de labio, nariz, paladar, y mandíbula. Los procedimientos quirúrgicos serán coordinados para minimizar el número de anestесias y hospitalizaciones. Una evaluación y discusión de complicaciones de cierre de labio y paladar deberá ser llevada a cabo anualmente por el equipo.

CIRUGÍA PRIMARIA

- La reparación primaria del labio deberá llevarse a cabo en los primeros seis meses de vida y podría ser efectuada tan pronto como sea considerada segura para el infante.
- Ortopedia maxilar prequirúrgica para mejorar los segmentos alveolares maxilares y moldeado nasal puede estar indicado en algunos infantes.
- La deformidad nasal es una parte integral del labio fisurado dependiendo de la severidad, una rinoplastia de la punta nasal puede ser efectuada durante el cierre primario del labio.
- La adhesión del labio puede ser usada en algunos pacientes antes del cierre definitivo del labio.
- El objetivo del cierre del labio es restaurar una función y anatomía normal. En un niño cuyo desarrollo sea normal el paladar debería estar cerrado a los 18 meses y preferiblemente antes.
- El objetivo de la cirugía del paladar es una función normal. La reparación del paladar blando puede incluir una reconstrucción muscular.
- Los pacientes con fisuras submucosas de paladar serán reparados solo si hay evidencia de problemas de alimentación, oídos, o problemas del habla.

CIRUGÍA SECUNDARIA

- El momento ideal para la reparación nasal debe ser discutida con el paciente y sus padres. Los objetivos y expectativas deberán ser realistas.
- La patencia de la vía aérea deberá ser considerada al planificar reconstrucciones nasales u operaciones velofaríngeas.
- Cirugía secundaria del paladar, cirugía faríngea para insuficiencia velofaríngea deberá ser realizada solo después de una evaluación del mecanismo velofaríngeo por el equipo.
- Cierre quirúrgico o protético de fistulas palatales estará indicado en Aquellas fistulas sintomáticas.
- El momento de injertar hueso en la fisura alveolar será determinado por el estado de desarrollo dental. El injerto debe ser ubicado antes de la erupción de los dientes maxilares permanentes en el área de la fisura, aunque en pacientes que se presenten tardíamente los injertos podrán ser ubicados después de la erupción de dientes permanentes. El momento óptimo deberá ser coordinado con el ortodoncista. Hueso autógeno deberá ser utilizado.
- En algunos casos hipertrofia de las amígdalas puede interferir con la función velofaríngea y su remoción puede estar indicada. para llevar a cabo un colgajo faríngeo o faringoplastia.

CIRUGÍA MAXILOFACIAL

La cirugía ortognática estará indicada cuando el tratamiento de ortodoncia no pueda lograr una oclusión estética y funcional aceptable con buena armonía facial. Dicha cirugía será programada para minimizar efectos adversos en el crecimiento y el momento será determinado en consulta con el equipo. Idealmente la cirugía ortognática será efectuada cuando la madurez física haya sido adquirida. Cirugía temprana podrá estar indicada cuando existan preocupaciones genuinas de compromiso de vía aérea, función, habla o ajuste psicosocial. Es esencial en estos casos que el paciente y la familia comprendan que se necesitarán procedimientos adicionales para optimizar los resultados.

CUIDADO DE OTOLARINGOLOGÍA

El cuidado comprensivo de niños con anomalías craneofaciales típicamente requiere monitoreo longitudinal de los oídos, nariz y garganta debido a la prevalencia de enfermedad y malformaciones de oídos, y problemas de tracto respiratorio alto.

- El examen de los oídos debe ser provisto regularmente comenzando en los primeros 6 meses de vida.
- El tratamiento de condiciones del oído medio puede incluir antibióticos, miringotomías con inserción de tubos de timpanotomía, timpanoplastías, parches, remoción de colesteatomas, mastoidectomías, y reconstrucción del oído medio.
- Cualquier niño con enfermedad del oído medio deberá seguirse minuciosamente durante y después de su tratamiento para asegurar un buen resultado y estar seguro de que los tubos de timpanotomía sean removidos de ser necesario.



- Valuación seriada de vías aéreas podría ser necesario para diferenciar causas anatómicas de obstrucción de otras causas como las alergias. Pueden necesitarse endoscopias, estudios radiológicos, estudios de flujo, tomografía computarizada, resonancia magnética, y polisomnografía.
- Adenoidectomía o amigdalectomía podría estar indicada en aquel niño con apnea durante el sueño u otros signos de obstrucción vía aérea. En estos casos el equipo deberá proveer una evaluación del habla y del mecanismo velofaríngeo previo a cualquier decisión de llevar a cabo un procedimiento.

SICOLOGÍA

- Es necesario evaluar las necesidades sico-sociales del paciente con anomalías craneofaciales y su familia para lograr los objetivos del tratamiento recomendado.
- El niño (a) será evaluado por un sicólogo clínico para determinar su desarrollo y eventualmente su funcionamiento cognoscitivo como parte de su evaluación inicial.
- El sicólogo (a) hará entrevistas periódicas encaminadas a valorar la preparación de los padres para el manejo del niño, relación hijo-padres y aceptación de la condición del paciente.
- Los padres deben recibir orientación sobre problemas de conducta y su manejo, preocupaciones sobre las cirugías, curiosidad de los extraños, rechazo por familiares.
- Es necesario hacer evaluaciones o cernimientos periódicos para identificar problemas en el desarrollo cognoscitivo, conducta, imagen propia, progreso educativo y desarrollo sico-social.
- Estas evaluaciones se harán desde la infancia hasta la adolescencia.
- El sicólogo es responsable de intervenir de acuerdo con los resultados de estas evaluaciones y/o referir al servicio apropiado de ser necesario.
- Los casos serán evaluados por psicología inicialmente para una evaluación base y serán re-evaluados a la edad de tres (3) años si los cernimientos de desarrollo resultan adecuados.
- Se ofrecerá seguimiento de acuerdo con las recomendaciones basadas en los resultados de las evaluaciones.

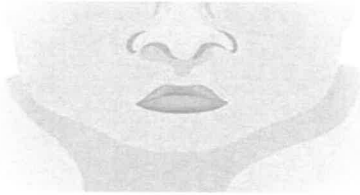
NOTA ACLARATORIA FINAL

Para efectos de inclusión de una enfermedad, lesión o condición específica dentro del protocolo de condición especial, la cubierta de evaluaciones, servicios, laboratorios y otras pruebas radiológicas y otras, estarán limitada a aquellas que están cubiertas por el Plan de Salud del Gobierno de Puerto Rico.

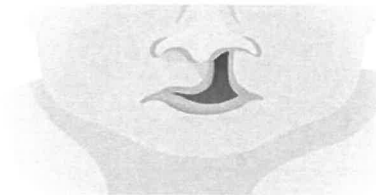
Bajo ningún concepto se pretende incluir servicios, pruebas, laboratorios o evaluaciones que no se encuentran en la cubierta vigente del Plan de Salud del Gobierno de Puerto Rico.

ANEJO 1-

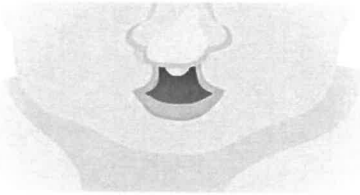
Ilustración esquemática de los diferentes tipos de defectos labio palatinos fisurados.



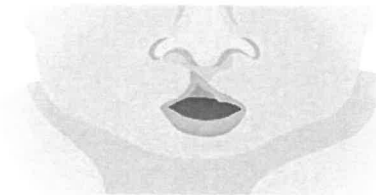
Normal lip



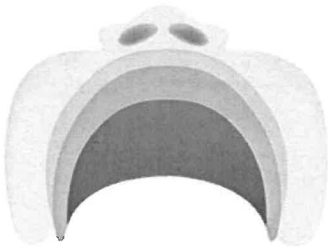
Unilateral cleft lip and palate incomplete



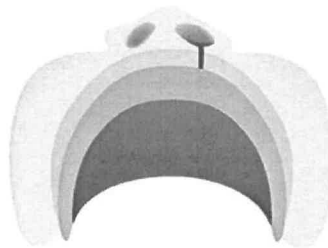
Bilateral cleft lip and palate incomplete



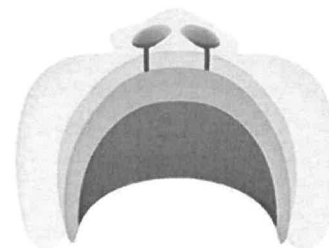
Unilateral incomplete



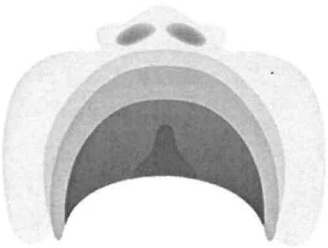
Normal palate



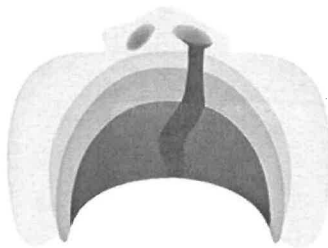
Cleft lip



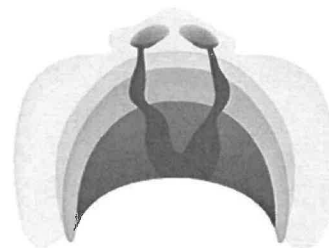
Bilateral cleft lip



Cleft palate



Unilateral cleft lip and palate



Bilateral cleft lip with full palate

P.O. Box 195661, San Juan, P.R. 00919-5661

Referencias:

1. American Cleft Palate-Craniofacial Association: www.acpa-cpf.org; info@acpa-cpf.org
2. Cleft Lip and Cleft Palate. Mayo Clinic. May 22, 2018
3. Cleft lip and palate in Puerto Rico: A thirty-three-year study. G Oliver-Padilla, V Martínez-Gonzalez. PMID: 3455903
4. Cleft lip with cleft palate by race/ethnicity: Puerto Rico, 2012-2016 Average.
© 2021 March of Dimes Foundation.
5. Conversaciones varias con el Dr. Natalio Debs Elías, cirujano plástico.
6. DENTAL CARE FOR A CHILD BORN WITH CLEFT LIP AND/OR PALATE. American Cleft Palate Association. Revised October 2019.
7. EarWell Centers of Excellence, Austin Tx.
8. Labio fisurado en la terminología biomédica. Rev. Chile vol.139 no.2 Santiago feb. 2011
9. Labio Fisurado: Evolución Histórica Dr. L. Tresserra Llauro Académ correspondente Lluçanés, 10 08022 Barcelona Tel. 211 30 97
10. Labio fisurado y paladar hendido. Johns Hopkins all children's hospital
11. National Center on Birth Defects and Developmental Disabilities, Centers for Disease Control and Prevention. Last review: December 28, 2020
12. Protocolo de Manejo de niños con labio y/o paladar fisurado. Hospital Pediátrico Universitario, San Juan, Puerto Rico. Ver I.
13. RANKER.Com Famous Celebrities Born With Cleft Lips. Oct. 14, 2019
14. UPMC Children's Hospital of Pittsburgh's Cleft Craniofacial center.
15. Clínica Las Condes. Tipos de fisura de labio palatina, 19 de agosto, 2020. Dra. Alison Ford.



Attachment 7 section: Cleft palate and or Cleft lips

Special Condition	Definitive diagnosis criteria for inclusion in the coverage	Special Coverage Effectiveness and Duration	Services included in Special Coverage	Risk Allocation*
<p>Cleft palate and or Cleft lips</p>	<p>a. Usually identified at birth, with physical examination, or prenatal with ultrasound. No need for special test for diagnosis. May be certified by obstetrician or neonatologist/ perinatologist and or pediatrician.</p>	<p>Effectiveness: Since diagnosis usually at birth or prenatal.</p> <p>Duration: Until condition is surgically repaired and or age 12. Then and only in those persons requiring further surgeries o management, will be re-certified for 5 years up to two times by ENT, Plastic surgeon or maxillofacial surgeon, with a step-by-step plan for pending surgeries.</p>	<p>All visits, evaluations, surgeries, therapies, and rehabilitation.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Surgeons who specialize in cleft repair, such as plastic surgeons and 2. Otolaryngologist 3. Oral surgeons 4. Pediatricians 5. Dentists pediatric 6. Orthodontists 7. Nurses 8. Audiologists 9. Speech therapists. 10. Geneticist and/or genetic counselors 11. Social workers 12. Psychologists Laboratories, radiological and nuclear studies <p>Materials and equipment including headphones and/or audiological. Equipment. Required audiological studies Genetic studies Videonasopharyngoscopy nasometry Videofluoroscopy Bone implant or inserts</p>	<p>Insurer: All risk to insurer</p> <p>GMP/PCP: No risk and continues to receive PPM.</p>

			<p>In the special condition protocol, the coverage of evaluations, services, laboratories and other radiological tests and others, will be limited to those that are covered by the Health Plan of the Government of Puerto Rico.</p> <p>Under no circumstances is it intended to include services, tests, laboratories, or evaluations that are not in the current coverage of the Health Plan of the Government of Puerto Rico.</p>	
--	--	--	---	--

