2019 LOGOPEDIA 48-1
ISSN 0459-6935 439–446

MARIA HORTIS-DZIERZBICKA

Uniwersytet Warmińsko-Mazurski w Olsztynie
Klinika Otorynolaryngologii, Chorób Głowy i Szyi, Uniwersytecki Szpital Kliniczny

ORCID ID: https://orcid.org/ 0000-0003- 4333-5890

Interdyscyplinarne leczenie rozszczepów wargi i/lub podniebienia – aktualny stan wiedzy

Interdisciplinary Treatment of Cleft Lip and/or Palate – State of the Art

STRESZCZENIE

Rozszczep wargi i/lub podniebienia jest jedną z najczęstszych występujących w populacji ludzkiej wad wrodzonych. Odpowiada bowiem za 65% anomalii rozwojowych twarzoczaszki, a postępowanie terapeutyczne w tej wadzie, ze względu na różnorodność i złożoność problemów, które z niej potencjalnie wynikają, bywa niezwykle trudne. Rozliczne kontrowersje dotyczą zarówno samego postępowania chirurgicznego – pierwotnego i wtórnego – jak i rehabilitacji, która w najprostszym ujęciu dotyczy warunków szczękowo-zgryzowych i mowy. Na przestrzeni ostatniego ćwierćwiecza nastąpiło szczególnie dużo zmian w koncepcji leczenia tej wady. Przedstawia je niniejszy artykuł, podkreślając najistotniejsze nowe tendencje. W odniesieniu do samego leczenia chirurgicznego światową tendencją stało się skracanie terminu pierwotnego chirurgicznego zamknięcia szczeliny rozszczepu podniebienia. Wg obecnych standardów postępowania powinno ono mieć miejsce w pierwszym roku życia dziecka, co ma związek zarówno z rozwojem anestezjologii dziecięcej, jak i z nowoczesnym spojrzeniem na rehabilitację mowy i zgryzu w tej najczęstszej wadzie rozwojowej twarzoczaszki.

Słowa kluczowe: rozszczep podniebienia, rozszczep wargi i podniebienia, chirurgiczne zamknięcie rozszczepu podniebienia, leczenie zespołowe, aktualny stan wiedzy

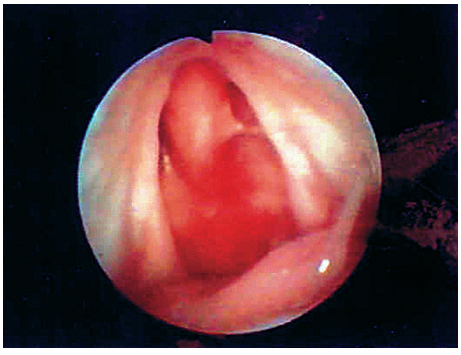
SUMMARY

Cleft lip and/or palate is one of the most common birth defects in the human population. It is responsible for 65% of craniofacial developmental anomalies, and the therapeutic procedure in this defect, due to the variety and complexity of problems that potentially result from it, can be

extremely difficult. Numerous controversies concern both the surgical procedure itself, both primary and secondary, as well as rehabilitation, which in the simplest terms concerns maxillofacial conditions and speech. Over the last quarter of a century, there have been particularly many changes in the concept of treatment of orofacial clefts. This article presents them highlighting the most important new trends. With regard to the surgical treatment itself, the global tendency has been to shorten the date of primary surgical closure of the clefted palate. According to current standards, it should take place in the first year of a child's life, which is related to both the development of pediatric anesthesiology and a modern view on speech and occlusion rehabilitation in this defect.

Key words: cleft palate, cleft lip and palate, cleft palate surgery, interdisciplinary management, state of the art

Chirurgia w wadzie rozszczepowej wargi i/lub podniebienia jest chirurgią rekonstrukcyjną i dzieli się na pierwotną oraz wtórną. Chirurgia pierwotna polega na zamknięciu szczeliny rozszczepu. Ma ona dwa zasadnicze cele. Jednym jest przywrócenie najbardziej zbliżonego do normalnego wyglądu twarzy, istotne z punktu widzenia jej estetyki. Drugim zaś celem jest zamknięcie patologicznego połączenia między jamą ustną a nosową, a tym samym odtworzenie bazy strukturalnej dla umożliwienia ssania, połykania, oddychania, żucia, nabywania mowy i prawidłowego funkcjonowania narządu słuchu. Czynnikiem podstawowym, powodującym zaburzenia ww. funkcji u pacjentów urodzonych z rozszczepem podniebienia jest bowiem, przy istnieniu patologicznego połączenia jamy ustnej z jamą nosową, niemożność wytworzenia ujemnego ciśnienia w jamie ustnej i niemożność osiągnięcia prawidłowego zwarcia podniebienno-gardłowego, które są konieczne do ich realizacji.



Rycina 1. Izolowany całkowity rozszczep podniebienia

Rycina 2. Jednostronny całkowity rozszczep wargi i podniebienia

Obecnie w literaturze światowej i w praktyce chirurgicznej przeważa pogląd, że podstawowe operacje należy ukończyć przed pierwszym rokiem życia, niezależnie od przyjętej strategii postępowania. Jedno- bądź kilkuetapowe zamknięcie rozszczepu traktuje się bowiem jako równorzędne. Wczesne podstawowe

leczenie chirurgiczne ma na celu stworzenie jak najlepszych warunków anatomicznych dla rozwoju mowy, a dążenie do minimalnie urazowego postępowania chirurgicznego ma na celu zapobieganie powstawaniu ciężkich jatrogennych zaburzeń szczękowo-zgryzowych, wywołanych nadmiernym bliznowaceniem tkanek we wczesnym okresie życia dziecka. W Polsce pionierami wczesnego podstawowego leczenia chirurgicznego byli Kobus (1987, 1992) i Dudkiewicz (1987).

W odniesieniu do operacji wtórnych – uzupełniających, należy do nich m.in. odtworzenie ciągłości łuku zębodołowego, operacje zamknięcia przetok ustno-nosowych, będących nadal najczęstszym powikłaniem operacji zamknięcia rozszczepu podniebienia, operacje poprawiające mowę przy niewydolności zwieracza podniebienno-gardłowego (reoperacje podniebienia, różnego typu faryngoplastyki), wtórne korekty wargi i nosa oraz operacje ortognatyczne.

Ponieważ obecność rozszczepu stygmatyzuje potencjalnie wygląd pacjenta i mowę, a stygmat rozszczepu wargi pozostaje nawet po najlepszym leczeniu chirurgicznym, wpływ jej na życie osobiste i funkcjonowanie społeczne pacjenta nią obarczonego bywa ogromny. Stąd istotne znaczenie ma dobór właściwego postępowania chirurgicznego, ortodontycznego, foniatryczno-logopedycznego, otolaryngologicznego w poszczególnych okresach życia pacjenta urodzonego z rozszczepem wargi i/lub podniebienia.

Leczenie wady rozszczepowej twarzy, szczególnie w jej postaciach najcięższych i złożonych, jak jednostronny całkowity rozszczep wargi, wyrostka zębodołowego i podniebienia oraz obustronny całkowity rozszczep wargi i podniebienia, jest leczeniem wielospecjalistycznym, często wieloetapowym i wieloletnim. Postępowanie terapeutyczne w tej wadzie jest wciąż przedmiotem nieustających kontrowersji, co wynika z często niezadowalających jego wyników przy znacznym stopniu skomplikowania. Kontrowersje te przekładają się na ogromną ilość koncepcji leczenia, zwłaszcza chirurgicznego. Dotyczą one przede wszystkim metod i terminów operacji. Odnoszą się zarówno do operacji pierwotnego zamknięcia szczeliny rozszczepu, jak i zabiegów wtórnych, rekonstrukcyjnych. Jako ciekawostkę można tu przytoczyć dane Eurocleftu za lata 1996–2000 (Shaw i wsp., 2000), ukazujące, że tylko w jednym podtypie wady, jakim jest całkowity jednostronny rozszczep wargi, wyrostka zębodołowego i podniebienia, 201 przeanalizowanych ośrodków europejskich stosowało w wymienionym okresie 194 różne protokoły postępowania operacyjnego.

Pamiętać jednak należy, że przy całej potencjonalnej złożoności postępowania terapeutycznego, często wieloletniego, nie tylko termin, ale i jakość wykonania pierwszej (czy pierwszych) operacji zamknięcia szczeliny rozszczepu ma znaczenie podstawowe, bo ona właśnie decyduje w znacznej mierze o potrzebie i zakresie dalszego leczenia chirurgicznego, a także o potrzebie oraz czasie trwania wielokierunkowej rehabilitacji. Bardach (1995) wymienia tu cztery główne

czynniki: czas wykonania pierwotnej (pierwotnych) operacji zamknięcia rozszczepu, metodę oraz zręczność i doświadczenie chirurga. Ich liczba i wzajemne relacje powodują niejednokrotnie dużą trudność w ocenie wyników leczenia, nawet w obrębie jednej jednostki leczniczej.

Ponadto, jak słusznie podkreśla Kruk-Jeromin i in. (2002), pierwotne zniekształcenia nasilają się w miarę rozwoju dziecka, u którego rozwój nosa i rozszczepionej szczęki nie jest regulowany ciągłością wargi górnej, a blizny pooperacyjne wargi i podniebienia wpływają dodatkowo hamująco na rozwój. Największe zmiany rozwojowe twarzy, w tym i narastanie morfologicznych zniekształceń wtórnych, obserwuje się po 14. roku życia (Polaczek 1991). Ostateczny wynik leczenia i rehabilitacji zgryzu można w odniesieniu do zmian morfologicznych oceniać wiarygodnie dopiero w 18.–19. roku życia, czyli po zakończeniu wzrostu. Ostateczne korekty nosa czy operacje ortognatyczne podejmuje się z tego względu po okresie dojrzewania.

W odniesieniu do szczeliny rozszczepu w wyrostku zębodołowym przeważa obecnie pogląd, że przeszczepy kostne do wyrostka zębodołowego należy wkładać między 8. a 11. roku życia, kiedy korzeń stałego kła ma 1/2–2/3 długości. Jest to obecnie tzw. złoty standard w odniesieniu do terminu wykonania tejże operacji (Berglund 2000). Z tego powodu, a także z powodu zmian w metodologii leczenia ortodontycznego, wynikających z wejścia w użycie aparatów stałych, główny ciężar leczenia ortodontycznego nie przypada obecnie na okres niemowlęcy oraz wczesnego dzieciństwa, ale na okres wymiany uzębienia z mlecznego na stałe i koncentruje się wokół operacji przeszczepu tkanki kostnej z talerza biodrowego do wyrostka zębodołowego. Polega ona w nowoczesnym ujęciu na ortodontycznym przygotowaniu szczęki do tej operacji i późniejszej następowej około dwuletniej stabilizacji aparatem stałym (Semb, Shaw 2001).

Całkowicie odmiennie natomiast w aspekcie czasowym traktuje się obecnie potrzebę monitorowania rozwoju mowy. Jej wnikliwa ocena i ewentualne usprawnianie powinno mieć miejsce już na wczesnym etapie rozwoju dziecka, co wynika zarówno z powszechnego już przesunięcia terminu chirurgicznego zamknięcia rozszczepu podniebienia na pierwszy rok życia dziecka, jak i z obecnych poglądów na rozwój mowy jako procesu uwarunkowanego biologicznie, w myśl których niezwykle istotny dla rozwoju kompetencji językowej jest próg 3 lat, ponieważ najbardziej dynamiczne nabywanie systemu fonologicznego obserwuje się w trzech pierwszych latach życia dziecka (Łobacz 1996).

Kalectwo mowy, jakie niesie ze sobą ta wada, ma istotny aspekt psychospołeczny. Jej charakterystyczna „rozszczepowa" stygmatyzacja i często zła zrozumiałość są powodem utrudnionego porozumiewania się z otoczeniem czy wręcz niemożności komunikowania się werbalnego już nawet u dzieci w okresie przedszkolnym. Ta niezrozumiałość mowy wynika z obecności charakterystycznie

brzmiącego nosowania otwartego i zaburzeń artykulacji, spowodowanych niemożnością wytworzenia w jamie ustnej odpowiedniego ciśnienia, które jest konieczne dla realizacji większości głosek ustnych. Niesie ona ze sobą już tak wcześnie poczucie odmienności i bywa przyczyną drwin oraz izolacji w środowisku rówieśników, a w dalszym etapie życia utrudnia pacjentom realizację ich ambicji szkolnych czy zawodowych, nie mówiąc o życiowych (Hortis-Dzierzbicka, Izdebski 2008).

Wspomniane zaburzenia w postaci stygmatyzującego nosowania otwartego, wadliwej artykulacji, poszumów przetok wynikają w ogromnej mierze ze źle przeprowadzonego leczenia chirurgicznego, powikłanego obecnością przetok ustno-nosowych, czyli otworów resztkowych w podniebieniu, czy też niewydolnością podniebienno-gardłową przy pooperacyjnie zbyt krótkim, bliznowatym i słabo ruchomym podniebieniu.

Wtórne operacje korekcyjne, mające na celu poprawę wyników czynnościowych (faryngoplastyka, zamykanie przetok), w tym eliminację nosowania otwartego, podejmowane są z zasady nie wcześniej niż około 5. roku życia, zaś ich wyniki są niejednokrotnie równie wątpliwe jak w przypadku operacji pierwotnego zamknięcia rozszczepu podniebienia. Liczne doniesienia w piśmiennictwie na temat metod chirurgicznej korekty zwarcia podniebienno-gardłowego oraz ich wyników i powikłań są często sprzeczne i przedstawiane w sposób budzący liczne wątpliwości (Hortis-Dzierzbicka 2004).

Dane wspomnianej niżej powołanej przez rząd brytyjski grupy roboczej, mającej na celu szczegółowe zbadanie efektywności leczenia tej wady na terenie Wielkiej Brytanii (Sandy i wsp. 1998), ukazały, że aż 19% przebadanych w owym okresie (lata 1996–1998) brytyjskich dzieci z rozszczepem wargi i/lub podniebienia w wieku 5 lat i 4% w wieku 12 lat posługiwało się mową całkowicie niezrozumiałą dla otoczenia. Tylko 20% 5-latków i mniej niż połowa 12-latków miało w pełni zrozumiałą mowę, a u 17% występowało znaczne nosowanie (CSAG Raport, Summary 1998).

Koncepcja leczenia zespołowego rozszczepów wargi i podniebienia nie jest nowa, ale w ostatnich dekadach nabrała szczególnego znaczenia i wymiaru. Stało się tak m.in. dzięki powstaniu silnego „lobby rozszczepowego" w USA i Kanadzie oraz Wielkiej Brytanii (cyt. za: Hortis-Dzierzbicka, Dudkiewicz 1999). Mianowicie w roku 1991 Maternal and Child Health Care Bureau w Stanach Zjednoczonych zagwarantowało dla American Cleft Palate Craniofacial Association fundusz na rzecz „Ustanowienia standardów opieki zdrowotnej nad niemowlętami, dziećmi i młodzieżą z wadami twarzoczaszki". W tym samym roku miała miejsce konferencja z udziałem 71 uczestników z różnych środowisk związanych z tą tematyką. Uzgodnienia, które tam zapadły, brzmią następująco:

1. Leczenie ww. zaburzeń powinno być prowadzone przez wielodyscyplinarne zespoły specjalistów.
2. Minimum 50 nowych przypadków z rozszczepem wargi i/lub podniebienia rocznie gwarantuje zachowanie statusu zespołu rozszczepowego i zachowanie dostatecznego doświadczenia klinicznego.
3. Optymalny okres dla pierwszej zespołowej oceny pacjenta to pierwsze tygodnie życia, a nawet w miarę możliwości pierwsze dni.
4. Pacjenci bądź ich opiekunowie mają mieć zapewnioną informację na temat rekomendowanych metod leczenia, czynników ryzyka, korzyści i kosztów.
5. Należy wzmóc wysiłek w pomocy dla rodziny w dostosowaniu się do urodzenia i posiadania dziecka z wadą twarzoczaszki.
6. Obowiązkiem każdego zespołu jest monitorowanie zarówno krótko-, jak i długoterminowych wyników leczenia.

Z kolei w Wielkiej Brytanii Ministerstwo Zdrowia, zaniepokojone doniesieniami o złych wynikach leczenia tej wady na jej obszarze, w 1996 roku stworzyło fundusz na rzecz wypracowania standardów opieki nad dziećmi z rozszczepem wargi i/lub podniebienia. W wyniku tych działań liczba jednostek szpitalnych zajmujących się chirurgią rozszczepów wargi i podniebienia zredukowana została do 8 (obecnie 11) z uprzednich 56. Miało to miejsce dzięki 2-letniej wnikliwej pracy specjalnie powołanej 9-osobowej grupy doradczej (Clinical Standards Advisory GRoup), która szczegółowo przebadała funkcjonowanie dotychczasowych ośrodków zajmujących się leczeniem wady rozszczepowej twarzy. Stwierdzono m.in., że większość z 75 chirurgów operujących dzieci urodzone z rozszczepem wargi i/lub podniebienia operowała średnio mniej niż jeden jednostronny rozszczep wargi i podniebienia rocznie. Był to w jej badaniach jeden z podstawowych czynników odpowiedzialnych za ogólną złą jakość opieki nad pacjentami z wadą rozszczepową w Wielkiej Brytanii w owym okresie.

W roku 1996 Komisja Europejska zainicjowała 3-letni program zatytułowany „Eurocleft Project", mający na celu poprawę wyników leczenia i opieki nad dziećmi z rozszczepem wargi i/lub podniebienia w Europie, włączywszy kraje Europy Środkowej i Wschodniej. Raport końcowy, zawierający określenie standardów opieki i minimum dokumentacji, został przesłany przez Komisję Europejską do wszystkich rządów w Europie oraz właściwych agend rządowych zajmujących się organizowaniem opieki zdrowotnej we wszystkich krajach europejskich. Zalecenia Eurocleftu (Shaw i in. 2000) dotyczące opieki nad pacjentami z wadą rozszczepową wargi i podniebienia były następujące:

1. Leczeniem pacjentów z rozszczepem wargi i/lub podniebienia powinien zajmować się wielodyscyplinarny zespół specjalistów, mający duże doświadczenie w opiece nad pacjentami z tą wadą.

2. Na poszczególnych etapach leczenia powinno mieć miejsce wspólne uzgadnianie procesu leczenia.
3. Za koordynację leczenia powinien odpowiadać jeden członek zespołu.
4. Koordynacja jest istotna z powodu udziału w procesie leczenia różnych specjalistów.
5. Przyjmuje się, że chirurdzy, ortodonci i logopedzi powinni leczyć minimum 40–50 nowych przypadków rocznie, aby zachować należytą wiedzę i doświadczenie.
6. Zabezpieczenie finansowe powinno obejmować profesjonalną opiekę w okresie noworodkowym, leczenie chirurgiczne, opiekę stomatologiczną, leczenie ortodontyczne, usprawnianie mowy, leczenie laryngologiczne z okresową oceną stanu słuchu, genetykę kliniczną, opiekę psychosocjologiczną oraz koszty podróży.

W obecnej dobie, według istniejących w UE standardów, leczenie dzieci urodzonych z rozszczepem wargi i/lub podniebienia winno mieć formę wieloletniej skoordynowanej opieki w wysokospecjalistycznych interdyscyplinarnych ośrodkach (Cleft Craniofacial Centers), dysponujących doświadczoną kadrą, obznajomioną i ukierunkowaną na wysoce specyficzne problemy tej grupy pacjentów.

W Polsce w roku 1996 powołana została przez Ministerstwo Zdrowia i Opieki Społecznej Komisja do spraw Leczenia Zespołowego Pacjentów z Rozszczepem Wargi i Podniebienia, której zadaniem miało być pilne wypracowanie standardów opieki nad tymi pacjentami, dostosowanych do standardów światowych. Początkowe założenia były w miarę dobre, ale niestety ostatecznie nastąpiła znaczna dominacja środowiska ortodontycznego, wbrew opisanym nowoczesnym trendom zaczęły dominować przestarzałe koncepcje prowadzenia ortodontycznego (tzw. *orthodontic overtreatment*), powodujące znaczne i niepotrzebne obciążenie czasowe i kosztowe pacjentów, przy całkowitym zaniedbaniu prawidłowego rozpoznawania, leczenia i rehabilitacji zaburzeń czynnościowych, przede wszystkim zaburzeń mowy. Ta ze wszech miar nieprawidłowa sytuacja, mająca miejsce w naszym kraju, niestety utrwala się, zamiast ulegać poprawie.

BIBLIOGRAFIA

Berglund O., Semb G., Abyholm F., 1996, *Elimination of the residual alveolar cleft by secondary bone grafting and subsequent orthodontic treatment*, "Cleft Palate Journal", 11, s. 317–326.

Dudkiewicz Z., 1987, *Wielokierunkowa ocena zastosowanej własnej, jednoetapowej metody w leczeniu chirurgicznym jednostronnych całkowitych rozszczepów podniebienia pierwotnego i wtórnego*, Praca na stopień doktora habilitowanego nauk medycznych, Warszawa.

Hortis-Dzierzbicka M., Dudkiewicz Z., 1999, *Rozszczep wargi i/lub podniebienia – aktualne poglądy na etiopatogenezę i leczenie*, „Nowa Pediatria", 5, s. 50–52.

Hortis-Dzierzbicka M., Izdebski K., 2008, *Impact of Cleft Lip and Palate (CLP) and VelopharyngealInsufficiency (VPI) on Emotive Aspects of Voice and Speech*, [w:] *Emotions in the Human Voice*, vol. II, *Clinical Evidence*, ed. K. Izdebski, San Diego.

Kobus K., 1987, *Extended vomer flaps in the early repair of a cleft palate*, "Scand J Plast Reconstr Surg", 21, s. 95–99.

Kobus K., 1992, *Nowe koncepcje i metody w leczeniu rozszczepów wargi i podniebienia*, „Pol Przegląd Chirurgiczny", 64, s. 453–462.

Łobacz P., 1996, *Polska fonologia dziecięca. Studia fonetyczno-akustyczne*, Warszawa.

Sandy J. et al., 1998, *The Clinical Standards Advisory Group (CSAG) Cleft Lip and Palate Study*, "Br J Orthod", 25, s. 21–30.

Semb G., Shaw W.C., 2001, *Orthodontics*, [w:] A.C.H. Watson, D.A. Sell, P. Grunwell, *Management od Cleft Lip and Palate*, London and Philadelphia.

Shaw W., Williams A.C., Sandy J.R., Devlin H.B., 1996, *Minimum standards for the management of cleft lip and palate: efforts to close the audit loop*, "Ann R Coll Surg Engl", 78, s. 110–114.

Shaw W., Semb G., Nelson P., Brattstrom V., Molsted K., Prahl-Andersen B., 2000, *The Eurocleft Project 1996–2000. Standards of care for cleft lip & palate in Europe*, Amsterdam.

Shprintzen R.J., Bardach J., 1995, *Cleft palate speech management-a multidisciplinary approach*, St. Louis.