

Rozštěpy rtu a patra – principy primární i následné péče

MUDr. Martin Fiala^{1,2}, MUDr. Olga Košková^{1,2,3}, MUDr. Jitka Vokurková, Ph.D.^{1,2,3}, MUDr. Jana Bartošková^{1,2}

¹Oddělení dětské plastické chirurgie, Klinika dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie, Fakultní nemocnice Brno

²Klinika popálenin a rekonstrukční chirurgie, Fakultní nemocnice Brno

³Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno

Rozštěpy rtu a patra patří mezi nejčastější vrozené vývojové vady. Pro úspěšnost léčby, která trvá od narození až do dospělosti, je nezbytný multioborový přístup a centralizace péče. V přehledovém článku jsou popsány základní typy rozštěpových vad a možnosti chirurgického řešení. Dále jsou specifikovány jednotlivé časové mezníky v léčbě dle typu rozštěpu a věku dítěte včetně představení všech odborných lékařů, kteří se na léčbě v daném období vývoje dítěte podílejí.

Klíčová slova: rozštěp rtu, celkový rozštěp, rozštěp patra, rozštěpové vady.

Cleft lip and palate – principles of primary care and aftercare

Cleft lip and palate belong to the most common congenital malformations. In order to provide a successful long-term treatment, usually spanning from neonatal period to adulthood, multidisciplinary approach and centralization of cleft care is essential. Our article describes all basic types of clefts and how to rectify these malformations by surgical procedures. The article also refers to specific treatment periods during childhood, according to the cleft type and age of the pediatric patients, including introduction of all medical specialists participating in the cleft care.

Key words: cleft lip, cleft lip and palate, isolated cleft palate, congenital facial malformation.

Úvod

Rozštěpy rtu a patra patří mezi nejčastější vrozené vývojové vady. Jejich výskyt se v České republice od začátku tisíciletí vlivem kvalitnějších prenatalních screeningových vyšetření mírně snížil – průměrná incidence orofaciálních rozštěpů je nyní 1,1 na 1 000 porodů (1). Rozštěpové vady se častěji vyskytují u chlapců s predilekcí na levé straně (2). Za nejčastější příčinu vzniku rozštěpové vady jsou považovány zevní vlivy (fyzikální, chemické, infekce matky v těhotenství apod.), pouze asi u 7% rozštěpů vzniká na podkladě geneticky potvrzeného syndromu (3).

Rozštěpová vada vzniká nespojením obličejových výběžků a patrových desek v 2.–3. měsíci těhotenství. Na ultrazvuku je možné vadu u plodu zachytit již kolem 14. týdne těhotenství, avšak většina rodičů se diagnózu svého dítěte dozvídá

při druhém standardním ultrazvukovém vyšetření během těhotenství mezi 20.–22. týdnem gravidity. U cca 40% dětí je i dnes rozštěpová vada zjištěna až po porodu (4).

Rozštěpy obličeje jsou spojeny nejen s esteticky nepříznivým dopadem na vzhled dítěte, ale jsou spojeny i s funkčními obtížemi – zejména s problémy s polykáním a příjmem potravy, negativním ovlivněním vývoje řeči, častými záněty středouší a horních cest dýchacích, zvýšenou kazivostí zubů a dalšími.

V České republice se péče o děti s rozštěpem obličeje centralizuje na více pracovištích – v Brně v Dětské nemocnici na Oddělení dětské plastické chirurgie Fakultní nemocnice (FN) Brno, v Praze na Klinice plastické chirurgie Fakultní nemocnice Královské Vinohrady. Dále jsou rozštěpy ošetřovány i ve FN u svaté Anny a ve FN Motol.

Základní rozdělení rozštěpových vad obličeje

Základní klasifikace rozštěpových vad obličeje vychází z embryologického vývoje obličeje, kdy se rozštěpy dělí na atypické a typické (a ty dále na rozštěpy tzv. primárního patra, postihující ret, čelist a patro po foramen incisivum, a sekundárního patra, zasahující od foramen incisivum dorzálně). V následujícím textu uvádíme zjednodušené dělení na 4 základní kategorie, kdy pochopení rozdílů mezi nimi je důležité pro klinický dopad rozštěpové vady na dítě.

Izolovaný rozštěp rtu

Rozštěpem je postižen ret, často bývá přítomna deformita nosního křídla a nosní přepážky. Rozštěp může být jednostranný (obr. 1) i oboustranný. Tato vada umožňuje kojení vzhledem k celistvosti měk-

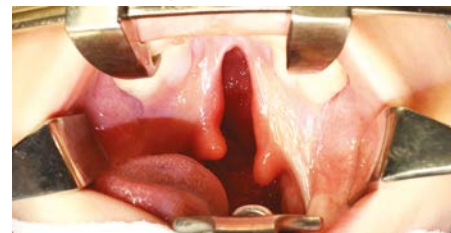
Obr. 1. Jednostranný rozštěp rtu



Obr. 2. Celkový oboustranný rozštěp



Obr. 3. Izolovaný rozštěp patra



kého a tvrdého patra. Může nebo nemusí být kombinována s rozštěpem zubního oblouku.

Celkový rozštěp rtu a patra

Rozštěpem je postižen ret, zubní oblouk i patro v různé síle vady. Vyskytuje se jednostranná či oboustranná forma (obr. 2), dítě do uzávěru patra není schopno samo vytvořit podtlak k sání mateřského mléka kojením, výživu lze zajistit pomocí speciálních saviček (Habermann) odstříkaným mateřským mlékem nebo umělou kojeneckou stravou. Dítě musí podstoupit minimálně tři korekční operace (rekonstrukci rtu, rekonstrukci patra a implantaci kostního štěpu pro doplnění zubního oblouku).

Izolovaný rozštěp patra

Při této vadě je ret i zubní oblouk intaktní, vadou je postiženo pouze měkké nebo i tvrdé patro (obr. 3). Kojení většinou není možné, i zde dítě do chirurgického uzávěru patra není schopno samo vytvořit podtlak k sání mléka z prsu. Vada je korigována minimálně jednou operací (rekonstrukce patra).

Submukózní rozštěp patra

V případě submukózního rozštěpu patra jsou vadou postiženy pouze svaly měkkého patra, jak orální, tak i nasální sliznice patra jsou v kontinuitě. Submukózní rozštěp se v kojeneckém věku projevuje nespecifickými symptomy – častější záněty středouší nejasného původu, vytékání tekutin a potravy nosem při krmení, v pozdějším věku je ovlivněn vývoj řeči, který může být opožděný, v řeči je pozorována hypernazalita (otevřená hůňavost). Operační řešení vady je indikováno individuálně v závislosti na klinických projevech vady.

Timing operací

Počet operací a tedy i jejich časování závisí jednak na závažnosti vady, jednak na celkovém stavu dítěte. Mezi základní nezbytné operace patří primární rekonstrukce rtu a nosu (0–3 měsíce věku dle zvyklostí pracoviště), primární rekonstrukce patra (ukončený 6. měsíc věku – 1 rok) a doplnění čelistního oblouku kostním štěpem (v závislosti na prožívání trvalé dentice – cca 7–14 let). U všech skupin pacientů s rozštěpovými vadami orofaciální oblasti se k základnímu operačnímu schématu mohou připojit další sekundární korekce a počet potřebných chirurgických intervencí do dospělosti se může navýšit.

V posledním desetiletí v České republice sílí proud neonatální chirurgie, kdy je ke korekci rozštěpu rtu přistupováno v neonatálním období (od 2. do 28. dne života dítěte) na rozdíl od dříve standardního času operace ve 3. měsíci života (5). Operace brzy po porodu umožňuje dětem zjednodušení příjmu stravy, předpokládá se tvorba jemnějších jizev jak na kůži, tak v ostatních tkáních. Při operaci v neonatálním období je minimalizováno riziko přítomnosti běžných dětských infekcí a odsun operačního termínu. V neposlední řadě přináší neonatální rekonstrukce významný benefit psychosociální pro rodiče i jejich okolí a následně tak i pro dítě. Z hlediska dětské anesteziologie a rizika peroperačních komplikací jsou výkony v neonatálním období a ve třech měsících srovnatelné. Neexistuje žádný relevantní důkaz o rozdílech rizik celkové anestezie u dětí v 1. a 3. měsíci života. V obou časováních by měly být výkony prováděny na pracovištích se zázemím dětského anesteziologicko-resuscitačního oddělení, neonatologie, specializované dětské jednotky intenzivní péče. Neonatální rekonstrukce

rtu se v České republice provádí ve FN Brno (Dětská nemocnice) na Oddělení dětské plastické chirurgie a ve FN Motol v Praze.

Operace rozštěpu patra je prováděna od 7. měsíce věku. Je snaha uzavřít rozštěp patra do 1. roku věku z důvodu umožnění správného vývoje řeči. Rozštěp zubního oblouku (alveolu) je indikován přísně individuálně mezi 7.–14. rokem života podle stupně prožívání trvalého chrupu (tab. 1).

Multidisciplinární péče o pacienta s rozštěpem

Péče o rozštěpové pacienty je multidisciplinární, dlouhodobá a systematická, v České republice je zvykově hlavním koordinátorem léčby plastický chirurg. Mezi odbornosti podílející se na péči patří zejména plastický chirurg, dětský anesteziolog, neonatolog, pediatr, otorinolaryngolog a foniatr, ortodontista, logoped, genetik či psycholog (tab. 2).

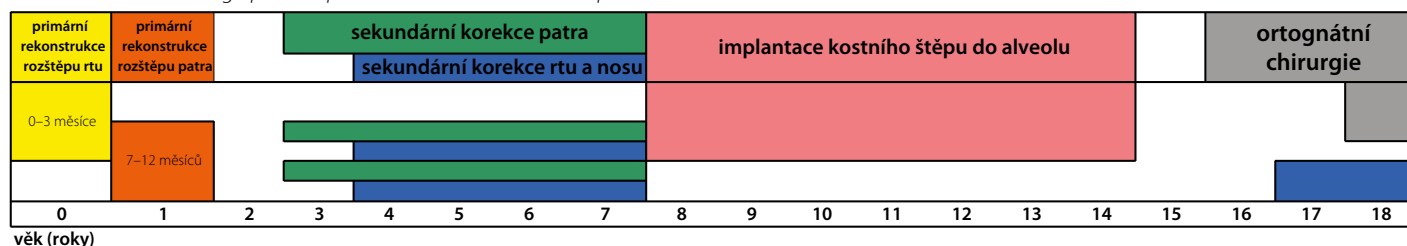
Multidisciplinární péče v prenatálním období

Pokud je rozštěpová vada zjištěna během těhotenství, je vhodná prenatální konzultace rodičů s plastickým chirurgem, v rámci které jsou rodičům vysvětleny základní principy léčby této vady. V případě, že se rodiče rozhodnou pro operaci rtu v neonatálním období, je dle protokolu léčby ve FN Brno porod možné absolvovat jak v místě bydliště s následným převozem dítěte, tak i v porodnickém zařízení FN Brno.

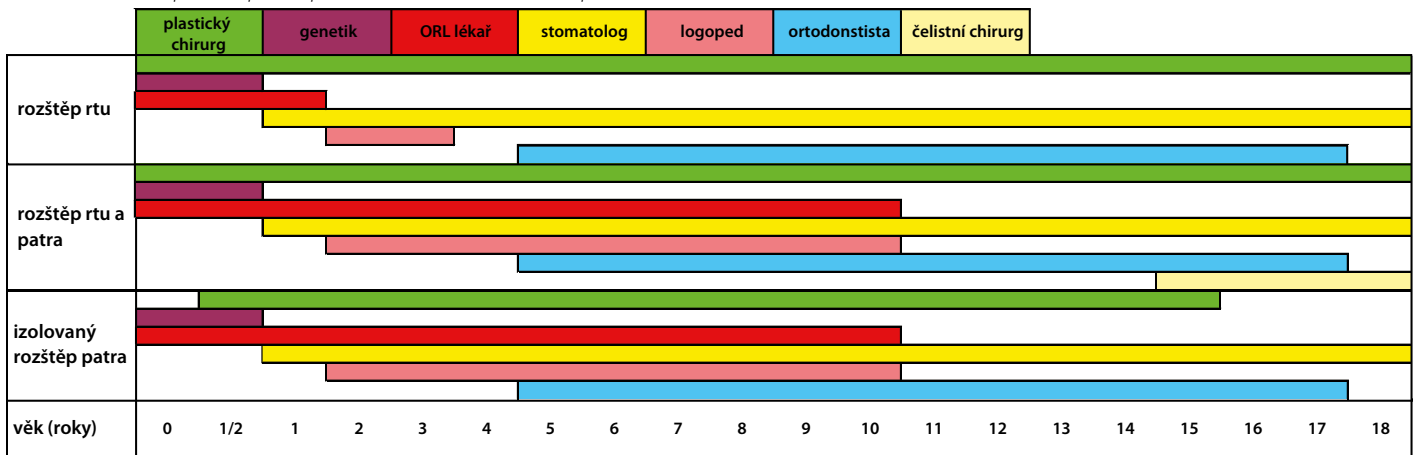
Multidisciplinární péče v neonatálním a kojeneckém věku

V prvním roce života je plastickým chirurgem provedena operace rozštěpu rtu a později

Tab. 1. Základní timing operací u pacienta s orofaciálním rozštěpem



Tab. 2. Multidisciplinární péče o pacienta s orofaciálním rozštěpem



i patra. Dítě je od narození sledováno také u otorinolaryngologa. Děti s rozštěpem patra mají vyšší pravděpodobnost výskytu recidivujících zánětů středního ucha, ale i když tyto obtíže nemají, jsou pravidelné dispenzarizační kontroly na ORL doporučovány. Pravidelná ORL péče provází rozštěpového pacienta až téměř do puberty, pokud je nutné, tak i déle. V kojeneckém věku je dále provedeno genetické vyšetření.

Multidisciplinární péče v batolecím věku

Kolem druhého roku věku je realizována první logopedická kontrola, zatím pouze formou hry. Absolvovat tuto kontrolu je doporučováno i dětem s izolovaným rozštěpem rtu, protože v 15–30% případů se může rozštěp rtu vyskytovat s kombinací se submukózním rozštěpem patra. Kolem třetího roku života je zahajována pravidelná logopedická terapie u většiny dětí s rozštěpem patra, nadále pokračuje pravidelná ORL péče.

Předškolní věk

V předškolním věku je plastickým chirurgem možné indikovat sekundární korekční operace – jak rtu, nosu, tak i patra. Děti po operaci rozštěpu patra mohou trpět poruchami velofaryngeálního uzávěru, které se projevují hypernazalitou v řeči (děti mluví tzv. přes nos) a poruchami artikulace. K došetření stavu měkkého patra je s výhodou využíváno logopedického vyšetření ve spojení s nasofaryngoskopickým vyšetřením, kdy je tenkou

endoskopickou kamerou zavedenou přes nosní dutinu možné pozorovat pohyb měkkého patra při mluvení. Toto vyšetření zvládnou absolvovat většinou děti od cca 3.–4. roku života. V případě, že je měkké patro příliš krátké a nedotahuje plně k zadní stěně nosohltanu, je nutné provést korekční operaci a patro prodloužit. Mezi 4.–5. rokem je taktéž realizována první kontrola na ortodonticii.

Mladší a starší školní věk

Snahou všech pracovníků rozštěpového týmu je dokončit základní logopedickou terapii a provést nutné sekundární korekce v předškolním věku tak, aby se dítě při nástupu do školy mohlo dobře začlenit do kolektivu a plně se věnovat novým studijním povinnostem. V některých případech je však nutné nadále pokračovat v logopedické terapii, dispenzarizace u otorinolaryngologa je realizována až do jejího ukončení ORL lékařem rozštěpového týmu. Naopak v tomto věku začíná intenzivněji ortodontická péče a dítě je připravováno na implantaci kostního štěpu k doplnění zubního oblouku v případě rozštěpu postihujícího alveolus. Tato operace je časována striktně individuálně v závislosti na prořezávání trvalého chrupu.

Období dorostové a dospělosti

U dětí s celkovým rozštěp rtu a patra, u nichž není růstový potenciál horní čelisti dostatečný, jsou v tomto období po předchozí ortodontické

terapii prováděny maxilofaciální operace. Po dokončení růstu obličeje je plastickým chirurgem možné provést definitivní korekční operace nosu a rtu.

Systém dispenzarizačních kontrol

Dítě s rozštěpovou vadou obličeje je sledováno pravidelně u všech odborníků individuálně dle potřeby, návštěvy rozštěpového týmu jsou pak realizovány minimálně jedenkrát ročně. V průběhu dětství jsou pak dodržovány 3 větší dispenzarizační kontroly (v 5, 10 a 15 resp. 18 letech), kdy je nezávisle na stavu léčby provedena standardizovaná logopedická nahrávka řeči, zubní otisk horní a dolní čelisti, fotodokumentace a klinické vyšetření plastickým chirurgem. Tato vyšetření jsou důležitá pro dlouhodobé sledování a event. korekci léčby v rámci celého rozštěpového týmu.

Závěr

Rozštěpy rtu a patra se vyskytují v populaci ve stále podobném procentu. Vzhledem k tomu, že se jedná o multifaktoriálně podmíněnou vadu, je prevence jejího vzniku problematická. Na druhou stranu se jedná o chirurgicky dobře korigovatelnou vadu, u které mohou být v péči specializovaných odborníků eliminovány nejen dopady estetické, ale i funkční dopady na řeč a stav středouší a děti s rozštěpem mohou vést plnohodnotný život.

LITERATURA

- Peterka M, Peterkova R. Kritické periody pro vznik rozštěpů obličeje a incidence rozštěpů v Čechách. Neonatol List. 2015; 21(1): 20–26.
- Mossey PA, Modell B. Epidemiology of Oral Clefts 2012: An International Perspective. Front Oral Biol. 2012; 16: 1.

- Mossey PA, Little J, Munger RG, Dixon MJ, et al. Seminar: Cleft lip and palate. Lancet. Elsevier Ltd.; 2009; 374: 1773–1785.
- Vokurková J, Elstnerová L, Košková O, et al. Neonatální rekonstrukce rtu při rozštěpové vadě obličeje – 10 let zkušeností FN Brno. Neonatol List. 2015; 21(1): 28–30.

- Košková O, Vokurková J, Vokurka J, et al. Treatment outcome after neonatal cleft lip repair in 5-year-old children with unilateral cleft lip and palate. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2016; 87: 71–77.