

Rascjepi nepca – „vučje ždrijelo“ i „zečja usna“

Kristina Žgela¹

[1] studentica 5. godine Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu

Rascjep usne (*cheiloschisis*) i nepca (*palatoschisis*) javljaju se pojedinačno ili udruženo kao rascjep usne i nepca, i najčešća su prirođena malformacija. Ove malformacije rezultat su neuspješnog razvoja kraniofacijalnih struktura. Javljaju se između 4. i 12. tjedna intrauterinog razvoja, budući da se u tome periodu odvija razvoj lica i nepca. Pravilni razvoj lica podrazumijeva koordinaciju kompleksnih serija događanja te uključuje razvoj stanica, migraciju, diferencijaciju i apoptozu. Ovisno nepčanom nastavku koji je zahvaćen, postoje rascjepi primarnog i sekundarnog nepca. Rascjep primarnoga nepca uključuje rascjep usne, alveolarnog grebena i malog dijela tvrdog nepca, a rascjep sekundarnog nepca zahvaća ostatak tvrdog i mekog nepca od foramena incizivum. Ove se malformacije u današnje vrijeme mogu intrauterino detektirati zahvaljujući razvitku 3D i 4D ultrazvuka. Obuhvaćaju 13% svih kongenitalnih malformacija, a mogu biti udružene s nekim drugim malformacijama.

Uzroci brojni

Prevalencija ovisi o populaciji. Najveća je kod Indijanaca, u kojih se javlja s incidencijom tri do četiri djeteta na tisuću rođenih, dok se kod pripadnika bijele rase pojavljuje kod jednog do dva djeteta na tisuću rođenih. Muški spol češće pati od rascjepa usne i nepca, a izolirani rascjep nepca uglavnom zahvaća žensku populaciju. Etiologija ove malformacije je multifaktorska, te je povezana s okolišnim i genskim čimbenicima. U prilog govore epidemiološke studije u kojima je utvrđena povezanost pojave ove razvojne anomalije s pušenjem i konzumacijom alkohola u trudnoći, izloženosti fetusa antiepilepticima i agrikulturnim kemikalijama, te

majčinih metaboličkim faktorima. Osim okolišnih čimbenika, važni su i genski čimbenici. Ardinger i kolege dokazali su statističku povezanost između rascjepa usne i/ili nepca s 2 od 12 markera u pet gena, pri čemu je intronic Taq1 marker u TGF α pokazao najveću povezanost s ovom razvojnom anomalijom. TGF α je sekrecijski protein koji se veže na receptor za epidermalni faktor rasta i nalazi se u epitelu nepca za vrijeme zatvaranja nepca, te se vjeruje da zajedno s glukokortikoidima sudjeluje u regulaciji proliferacije i diferencijacije epitelnih stanica nepca. Ove studije nedvojbeno ukazuju na povezanost mutacije TGF α gena s razvojem rascjepa usne i nepca.

Dugotrajno liječenje

Zdravstvena skrb djece s rascjepom usne i/ili nepca težak je i dugotrajan proces koji se treba započeti ubrzo nakon rođenja, nastaviti kontinuirano tijekom cijelog razdoblja rasta i razvoja, a često završava tek u odrasloj dobi. Ovaj proces zahtijeva nekoliko kirurških intervencija, ovisno o ozbiljnosti malformacije, te uključuje multidisciplinarni tim. Način na koji se korekcije izvode ovisi o anomaliji i o protokolu koji odabere kirurški tim. U Europi postoji oko 210 referentnih centara i otprilike 190 različitih protokola za djecu s navedenom malformacijom. Nesuglasje oko optimalnog terapijskog protokola može se objasniti činjenicom da su estetski i funkcionalni rezultati vidljivi tek u odrasloj dobi, kada je završetak razvoja gotov. Polazišna točka svim protokolima odnosi se na kiruršku intervenciju na usnici kako bi se uspostavile normalne funkcije poput disanja, gutanja i fonacije. Međutim, vrijeme intervencije ovisi o vrs-

ti protokola, stoga neki timovi započinju odmah nakon rođenja djeteta, a neki čekaju tri ili šest mjeseci prije prve intervencije. S navršenih godinu dana izvodi se druga operacija usredotočena na nepce, čija je funkcija bitna radi ostvarenja fonacije. Kako bi se osigurala bitne osteogene stanice i osteoinduktivni čimbenici potrebni za koštano cijeljenje i regeneraciju često se provodi transplantacija kosti. Vrijeme presađivanja može biti u jednoj od dvije faze: primarnoj ili sekundarnoj. Primarni se presadak ugrađuje poslije operacije usne, a prije operacije nepca, dok sekundarni presadak može biti definiran obzirom na vrijeme presađivanja kao *rani* od druge do pete godine, *rani s mješovitom denticijom* od šeste do osme godine, *kasni s mješovitom denticijom* od devete do dvanaeste godine i *kasni* sekundarni presadak ako se ugrađuje nakon 13. godine. Najčešće se sekundarni presadak alveolarne kosti ugrađuje između 9. i 12. godine. Donorsko mjesto može biti krista ilijaka, koja predstavlja zlatni standard, a osim nje mogu se još upotrijebiti i simfiza mandibule, rebro, tibija ili kalvarija. Također je bitno naglasiti da je kod pacijenata s rascjepima veća incidencija anomalija zuba te se u području rascjepa mogu pojaviti mnoge teškoće s denticijom, poput impaktiranih zuba, ageneze i prebrojnih zuba, zakašnjeloga razvoja zuba i promijenjenih odnosa krune zuba i korijena. Poslije uspješne osteoplastike defekt se zatvara, ali nedostaje zub, a u većini slučajeva to je lateralni sjekutić. Ako ortodontski tretman nije moguć, na raspolaganju su tri mogućnosti za nadomještanje zuba: protetski most, transplantacija (za što je najčešći izbor donji pretkutnjak) i implantat.

Osteoplastika rascjepa


Napredovanjem medicine i znanosti općenito, otvaraju se nove mogućnosti korekcije rascjepa. Tako je jedan od mogućih zahvata osteoplastika rascjepa koja će biti detaljnije opisana u nastavku teksta. Osteoplastika rascjepa kirurški je zahvat pri kojoj se autologna spongiozna kost struže se s prednje kriste ilijake i transplantira na područje rascjepa. Operacija se odvija u općoj endotrahealnoj anesteziji uz intravensku antibiotsku profilaksu (amoksicilin + klavulanska kiselina). Rez od dva centimetra seže od posteriorne kriste ilijake prema anteriornoj. Incizija se radi kroz sve slojeve kože do insercije fascije oblique, pri čemu se posebna pozornost mora obratiti na okolno mišićno tkivo. Površinski sloj kosti mora se oštro zarezati kako bi se prikazao segment kriste ilijake. Osteotomom se učine dva poprečna horizontalna reza kako bi se sačuvao blok kortikalne kosti i smanjila opasnost od perforacije peritoneja. Kiretama se sastruže odgovarajuća količina spongiozne kosti. Sljedeći korak je ispiranje kirurške rane te punjenje mikro-fibrilarnim kolagenom, kako bi se postigla

hemostaza. Rana se zatvori u slojevima. Područje rascjepa infiltrira anestetikom ksilokainom s adrenalinom na palatinalnoj i vestibularnoj strani maksile. Duž ruba rascjepa oblikuju se dva mukoperiostna režnja pune debljine. Mukoza nosa odvaja se incizijom od gingive na objema stranama maksile. Režnjevi se podižu vrlo oprezno periostnim podizačem duž labijalne površine alveolarnog nastavka do aperture piriformis. Nakon toga se mukoza nosa iz područja rascjepa podigne prema nosnoj šupljini kako bi se nova kost smjestila u prazan prostor. Autogenom kosti popunjavanje se pukotina rascjepa i pokrije podignutim režnjem. Preporučljivo je smjestiti koštani presadak u područje aperture piriformis kako bi se podignula i poduprla baza nosa na strani rascjepa. Operacijsko područje zatvara se režnjem i osigurava resorbirajućim šavovima. Kao postoperacijska terapija preporučuju se analgetici te se pacijentima i njihovim roditeljima daju upute o oralnoj higijeni.

Budućnost liječenja

Unatoč činjenici da je autologna kost

s kriste ilijake zlatni standard u osteoplastici, ipak nije savršen izbor za rekonstrukciju rascjepa alveolarnog grebena. U mnogim istraživanjima ističu se prednosti upotrebe alternativnog presadbenog materijala, kosti s čimbenicima rasta dobivenima tkivnim inženjerstvom. Jedan od njih je i koštani morfogenetski protein (BMP) na kolagenoj spužvi. Glavni razlog za primjenu ovog proizvoda jest izbjegavanje drugoga operacijskog mjesta. Zahvaljujući tome izbjegnute su bolovi u donorskom području, operacija traje kraće, a kraći je i boravak u bolnici.

Ovim su člankom ukratko opisani rascjepi usnice i/ili nepca, njihovi uzroci te mogućnosti liječenja. Važan aspekt su, osim estetskog izgleda, također i psihicke posljedice anomalije kojima su zahvaćeni ne samo djeca, već i roditelji. Stoga bi činjenica da je potreban ovako veliki angažman obitelji i medicinskog osoblja da se malformacija zbrine trebale biti poticaj za daljnje istraživanje kako bi se otkrili uzroci malformacije i mogućnosti prevencije njenoga nastanka ili razvoju optimalnoga protokola za njezino liječenje. 

LITERATURA

1. Centini G, Rosignoli L, Lituania M Ultrasound examination of primary and secondary palate ultrazvučni pregled primarnog i sekundarnog nepca Gynaecol Perinatol 2008;17:22–28
2. Fengl C, Zhang E, Duan W et al. Association between polymorphism of TGFA Taq I and cleft Lip and/or palate: a meta-analysis BMC Oral Health 2014; 14:88

3. Mello BZF, Fernandes VM, Carrara CFC et al. Evaluation of the intercanine distance in newborns with cleft lip and palate using 3D digital casts J. Appl. Oral Sci. 2013; 5: 437-442.
4. Grollemund B, Guedeney A, Vazquez MP et al. Relational development in children with cleft lip and palate: influence of the waiting period prior to the first surgical intervention and parental psychological perceptions of the abnormality BMC Pediatrics 2012, 12:65
5. [http://www.biomedcentral.com/1471-](http://www.biomedcentral.com/1471-2431/12/65)

2431/12/65

6. Leslie EJ, Marazita ML Genetics of Cleft Lip and Cleft Palate Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2013; 163: 246–258.
7. Vuletić M, Knežević P, Jokić D et al. Presađivanje kosti u alveolarni greben pacijenta s rascjepom: od koštanog defekta do zubnih implantata Acta stomatol Croat. 2014;48:250-257.