

RASCJEPI USNE I NEPCA

Prof. dr. sc. Marijo Bagatin¹
Tomica Bagatin, dr. med.²

¹ Poliklinika „Bagatin“

² Specijalizant maksilofacijalne kirurgije

Rascjepi usne i nepca jedna su od najčešćih malformacija kod ljudi. Zbog svoje lokalizacije lako su uočljivi pri rođenju i mogu se pojaviti kao jedina malformacija ili, rjeđe, zajedno s ostalim malformacijama glave i tijela. Prema Niebilu i sur. (1985) druga su anomalija po učestalosti, čine 65% anomalija glave i vrata (Gorlin i Pindborg, 1960). U prosjeku se dnevno u svijetu rodi 700 djece s rascjepom; u SAD svaki dan rodi se dvadesetero djece s rascjepom, odnosno godišnje 7.500 djece (Tolarova i Červenka, 1998; Tolarova i sur. 2002).

Rascjep može zahvatiti usnu, nepce ili i usnu i nepce (Slika 1). Za rascjepe je karakteristična morfološka šarolikost, što znači da ne postoje dva ista rascjepa. Svaki se rascjep po nečemu razlikuje od drugoga. Sve oblike rascjepa trebalo je klasificirati. Uz ranije anatomske klasifikacije rascjepa (odnos prema alveolarnom grebenu), pojavljuju se i morfološke (meko nepce, meko i tvrdo nepce, kompletni jednostrani i obostrani rascjepi) te embriološke klasifikacije (odnos prema incizivnom otvoru) koje se najčešće i primjenjuju.

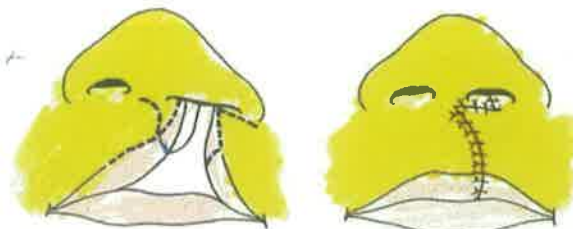
Učestalost rascjepa varira od 1 - 2 na 1000 novorođenčadi. Zadnjih godina prisutan je trend povećanja učestalosti te malformacije. U Hrvatskoj je učestalost rascjepa 1.71% i niža je od učestalosti u Norveškoj (1.92%) i Danskoj (1.89%), a viša nego u Švedskoj (1.7%), V. Britaniji (1.68%), Sloveniji (1.64%), Mađarskoj (1.45%) itd. (Meštrović, 2002). Jedostrani su rascjepi češći od obostranih ili izoliranih rascjepa nepca. Broj malformacija pridruženih rascjepu varira od 4% do 64%. U Hrvatskoj je rascjep kao izolirana malformacija otkriven u 75.6% slučajeva, dok na pridružene malformacije i malformacijske sindrome otpada 24.4% (Meštrović, 2002).

Embriološki razvoj lica još je uvijek nejasan i sve se svodi na teorijska objašnjenja (His, Meckel, Pohlman, Veau, Stark, Pfeifer i dr.). Uglavnom se za nastanak rascjepa primarnog nepca (usne i alveolarni nastavak) okrivljuje neuspjeh spajanja ličnih nastavka, neuspješna epitelna fuzija usprkos spajanju nastavaka lica, neodgovarajuća mezenhimska konsolidacija, ruptura primarnog nepca nakon fuzije, smanjenje facijalnog mezenhima, povećana širina lica ili iskrivljenost i malpozicija ličnih nastavaka. Rascjepi sekundarnog nepca (meko i tvrdo nepce) nastali bi ili nespajanjem ili razdvajanjem spojenih palatinalnih segmenata zbog nedovoljnog rasta palatinalnih segmenata, neuspješne elevacije segmenta/ata/, razdvajanja segmenata zbog neuspješne konsolidacije mezenhima ili mikrognatije koja sprječava podizanje palatinalnih segmenata.

Rascjepi su etiološki heterogena malformacija i pojavljuju se kao izolirana pojava; posljedica su primarnog defekta; dio su kromosomskih aberacija, monogenih sindroma; rezultat su poznatih teratogena ili su udruženi s drugim malformacijama, a isto tako dio su multiplih kongenitalnih



Slika 1. Rascjepi a/ jednostrani rascjep usne, b/ obostrani rascjep usne, c/ rascjep nepca



Slika 2. Millardova operacija usne prije poslije (shema)



Slika 3. Dijete s rascjepom prije i nakon heiloplastike po Millardu

malformacija nepozante etiologije. Većina rascjepa nastaje multifaktorskim nasljeđivanjem, rjeđe mutacijama gena, kromosomskim aberacijama ili djelovanjem teratogena. U potencijalne teratogene za rascjepe ubrajaju se infektivni agensi (virusi, bakterije, protozoe), povišena tjelesna temperatura (39,5°C), lijekovi (antiemetici, antipsihotici, anksiolitici, antimikotici, salicilatim itd.), nedostatak ugljikohidrata i proteina, manjak vitamina B skupine ili višak vitamina A, rendgensko zračenje, oligohidroamnion, pušenje, alkohol, stres, metaboličke promjene (majke dija-betičarke), nedostatak tiroksina itd.

Prevenција je svakako najbolji način liječenja rascjepa. Nažalost, današnje mogućnosti prevencije su skromne i svode se na genetsku informaciju, preporuke o izbjegavanju danas poznatih potencijalnih teratogena, davanje antiteratogena te ranu dijagnozu uz mogućnost abortusa. Transvaginalni ultrazvuk (TVU) omogućuje dijagnozu od

RASCJEPI USNE I NEPCA



Slika 4. Proturuzija premaksile kod obostranog rascjepa usne i nepca



Slika 5. Obostrani rascjep usne prije i nakon operacije

11. do 14. tjedna gestacije. U budućnosti se očekuje bolja prevencija na osnovi boljeg poznavanja mehanizma djelovanja teratogena i s time u svezi pronalaženja djelotvornih antiteratogena.

LIJEČENJE RASCJEPA

Liječenje rascjepa je timsko i uz kirurga u timu sudjeluju pedijatar, genetičar, logoped, audiolog, fornijatar, otolog, ortodont, dječji stomatolog, protetičar, psiholog socijalni radnik. Članovi tima zajedno omogućuju uspješnu rehabilitaciju osobama s rascjepom.

Cilj je liječenja rascjepa osigurati anatomske i funkcionalni sklad mekog tkiva i ličnog skeleta srednjeg lica koji je

rascjepom promjenjen. Kirurški se nastoji rekonstruirati i oblik i funkciju srednjeg lica.

Kad se počinje s liječenjem rascjepa? O vrsti i opsegu rascjepa ovisi i početak liječenja. Kad je rascijepjen alveolarni nastavak i nepce, liječenje počinje odmah po rođenju. Tijekom prvog ili drugog tjedna uzimaju se otisci i izrađuje nepčana akrilatna ploča koju dijete nosi do operativnog zatvaranja usne. Ploča se kontrolira i prema potrebi korigira ili mijenja. Uloga je nepčane ploče stimuliranje pravilnog rasta razdvojenih segmenata maksile i njihovo dovođenje u optimalan odnos, čime se olakšava kasnija heiloplastika i osigurava bolji krajnji rezultat.

Kad operirati rascjepa? O terminima operacija nema jedinstvenog mišljenja. Općenito se rascijepljena usna kirurški korigira između trećeg i šestog mjeseca nakon rođenja djeteta. Još uvijek se uglavnom poštuje "pravilo desetke" po kojem dijete mora imati najmanje 10 tjedana, hemoglobin iznad 10 mg% (danas 100,0g/L) i težinu 10 funti (4.5 kg). Za operaciju dijete mora biti zdravo i u dobroj tjelesnoj kondiciji. U slučaju preoperativne ortodontske terapije operacija se može odložiti do šestog mjeseca.

Morfološke varijacije ne mimoilaze ni rascjepa nepca koji mogu biti djelomični ili potpuni, širi ili uži, izolirani ili pratiti rascjep usne. Ovisno o vrsti rascjepa ovisi i termin operacije. Meko se nepce operacijom zatvara često između osmog i dvanaestog mjeseca, a meko i tvrdo obično nakon navršene godine dana. Palatoplastikom (operacijom nepca) se postiže anatomska rekonstrukcija i uspostavljanje normalnih funkcija nepca, ponajprije govora i gutanja. Osim toga, nastoji se osigurati bolja funkcija tube auditive i time spriječiti bolesti srednjeg uha i gubitak sluha te formirati normalan mastikatorni sustav uz odgovarajuću okluziju.

Tablica 1. Češći termini liječenja rascjepa usne i nepca

PRIMARNI ZAHVATI	
a) heiloplastika	
jednostrani rascjepi	3 - 6 mjeseci
obostrani rascjepi	3 - 6 mjeseci
opsežni obostrani rascjepi (dva akta):	
1. prvi akt	3 - 6 mjeseci
2. drugi (elongacija)akt	3 - 6 godina
b) palatoplastika	
meko nepce	8-12 mjeseci
meko i tvrdo nepce	2 mjeseca
tvrdno nepce (široki rascjepi)	4-6 godina
SEKUNDARNI ZAHVATI	
- deformacije usne i nosa	individualno
- fistule nepca, vestibuluma	individualno
- faringoplastika	kada je indicirana zbog govora
- transplantat kosti	9 - 11 godina
- osteotomije čeljusti	17 - 18 godina

JEDNOSTRANI RASCJEPI USNE ILI USNE I NEPCA

Rascjepi usne sami ili u kombinaciji s rascjepom nepca mogu biti djelomični ili potpuni, jednostrani ili obostrani. Poboljšanje estetskog izgleda jedna je od glavnih indikacija za operativno zatvaranje rascjepljene usne. Od prve operacije koju opisuje nepoznati Kinez 390. godine do danas, opisan je velik broj operativnih metoda kojima se korigira rascjep usne. Današnje metode osiguravaju funkcionalno restauriranje mišića, čuvanje i oblikovanje prirodnih obilježja usne, korekciju nosa i slabije uočljiv ožiljak. Rezultati heiloplastike kod jednostranih rascjepa još su uvijek bolji nego kod obostranih rascjepa usne.

Autori su od 1978. do 1987. godine primjenjivali originalnu Millardovu metodu rotacijsko klizajućeg režnja (1957) (Slika 2), koja prva istodobno osigurava uz zatvaranje rascjepljene usne i primarnu korekciju nosa. Metoda produžuje kolumelu i mobilizira alarnu hrskavicu. Kasnijim su modifikacijama (duža incizija, rekonstrukcija mišića nosa, mali rezovi na mukokutanom spoju, transkutani šavovi) poboljšali rezultate i osigurali uspješno liječenje bolesnika (Slika 3).

OBOSTRANI RASCJEPI USNE ILI USNE I NEPCA

Obostrani rascjepi usne nepogodniji su za kirurško liječenje i rezultati su toga liječenja još uvijek manje zadovoljavajući od rezultata kirurškog liječenja jednostranih rascjepa. Uz deficit tkiva poseban je problem još i rekonstrukcija orbikularnog mišića, formiranje filtruma, rješavanje često protrudirane premaksile i formiranje nosa.

Morfološke su osobine obostranih rascjepa različite. Neki djelomični rascjepi imaju centralni dio usne (prolabium) skraćen, insuficijentan vermillion, kolumelu odgovarajuće dužine i nosni vršak u normalnom položaju. Drugi sadrže prolabij normalne dužine, kratku kolumelu, tup vršak nosa i šire nosnice. Što je rascjep opsežniji, to je manje tkiva prisutno. U potpunim obostranim rascjepima usna je podijeljena na tri dijela. Veličina prolabija varira. Prolabij ne sadrži mišićna vlakna i sastoji se samo od kože i malo supkutano tkiva, kolumela je kraća ili gotovo odsutna, tako da je vršak nosa povučen prema dolje na usnu.

Premaksila može biti u ispravnom odnosu prema lateralnim segmentima gornje čeljusti ili protrudira različito ispred njih (Slika 4). Tada su lateralni segmenti skloni medijalnom naginjanju.

Kirurški se kod obostranih rascjepa nastoji dobiti usnu odgovarajuće dužine, formirati filtrum i Kupidov luk, tuberkulum crvenila, slobodan labijalni sulkus, prihvatljiv ožiljak, normalno oblikovane nosnice i kolumelu odgovarajuće dužine (Slika 5). Za razliku od jednostranih rascjepa tu se postavlja pitanje retuzije ili protruzije premaksile i zatvaranje rascjepljene usne odjednom ili najprije na jednoj i kasnije na drugoj strani. Važno je naglasiti da se danas metode kojima se zatvara opsežniji obostrani rascjep moraju podijeliti u dva zahvata. Prvim se zahvatom zatvara rascjep usne odjednom i djelomično oblikuje nos. Drugim se zahvatom produžuje kolumela, formira vršak nosa i korigira središnji dio usne.



Slika 7. Rezultat palatoplastike



Slika 8. Postoperativna deformacija usne prije i nakon korekcije

I kod obostranih rascjepa autori primjenjuju Millardovu metodu (1959) za djelomične obostrane rascjepe i Millardovu metodu (1977) za potpune obostrane rascjepe. Autori su te metode 1987. godine modificirali prema Deilaireovoj ideji primjenivši rekonstrukciju nazalnih mišića. U drugom zahvatu suzuje se filtrum, osigurava bolja vezu među elementima usne, oblikuju baze nosnih krila i, što je najvažnije, produžuje kolumela. Takvo kirurško liječenje obostranih rascjepa osigurava sve bolje rezultate.

NEPCE

Rascjep može zahvatiti samo meko ili i meko i tvrdo nepce. Kirurške metode kojima se zatvara rascjep nepca javile su se kasnije od metoda zatvaranja rascjepa usne. Jedna je od prvih zapaženih metoda ona starija von Langebeckova metoda (1862), mlađa Veauova metoda (1922), kojoj se pridružuje i danas najčešće primjenjivana Wardill-Kilnerova metoda (1937).

Rascjep mekog nepca može se zatvoriti neovisno o zatvaranju rascjepa tvrdog nepca ili se meko i tvrdo nepce zatvaraju odjednom. Cilj je operacije dobiti dugo nepce. Obično se rascjepijeno nepce zatvara nakon navršene godine dana, ali može se zatvoriti i ranije. Rezovima sa strana rascjepa i postraničnim rezovima formiraju se režnjevi nepca koji se povlače prema medijalnoj liniji gdje se i šivaju (Slike 6 i 7).

RASCJEPI USNE I NEPCA



Slika 9. Bolesnici uspješno liječeni od rascjepa

SEKUNDARNE DEFORMACIJE

Uspjeh rehabilitacije osoba s rascjepom ovisi o izgledu usne i nosa, ali i o funkciji orofacijalnih struktura. Katkad nakon prvih operacija usne i nepca ostaju deformacije koje je kasnije potrebno korigirati tzv. sekundarnim zahvatima. Da bi se pravodobno otkrile moguće promjene, stalnim se kontrolama prati rast i razvoj mekih tkiva, kostiju lica i zuba te se analizira govor i sluh.

Sekundarne su deformacije različite i odraz su prvotne malformacije, primarnog liječenja, vještine kirurga, ali i rasta i razvoja orofacijalnih struktura. Sekundarne deformacije različite su kod jednostranih i obostranih rascjepa (svakako su veći kod obostranih) te se moraju odvojeno promatrati i kirurški zbrinjavati.

Kod jednostranih rascjepa na usni se nalazi ožiljkom povučeno crvenilo, nepravilan, hipetrofičan ili depresijski ožiljak, žlijeb na crvenilu, nepravilan Kupidov luk, neformiran greben filtrauma itd. (Slika 8). Kod jednostranih rascjepa može se naći asimetrija vrška nosa, rotacija medijalnog krila alarne hrskavice, devijacija nosa u cijelosti, izravnano

nosno krilo, kolabirana baza nosnog krila, asimetrija nosnica, devijacija kolumele i septuma na rascijepnoj strani. Kod obostranih rascjepa nalazimo kraći ili duži filtrum, kratku kolumelu i neformiran vršak nosa, ožiljak može biti izražen, tuberkulum usne neformiran, crvenilo prolabilijuma neporavnato sa lateralnim elementima usne i dr. Manje deformacije usne mogu se korigirati pri korekciji nosa te ne iziskuju poseban zahvat, a vrijedi i obrnuto. Danas je stav da ne treba čekati 16. ili 18. godinu da bi se u cijelosti riješila deformacija nosa ili usne.

Uz kirurga i ortodont ortodontskim napravama uspješno regulira odnose među čeljustima i zubima. Ovisno o stanju govora uključuje se logoped i fonijatar. Logoped govornim vježbama olakšava komuniciranje i pridonosi boljoj socijalnoj adaptaciji osoba s rascjepom. Otolozi sve uspješnije liječe i sprječavaju bolesti uha. Protetičar izrađuje protetske nadomjestke, a nekim osobama s rascjepom potrebna je i suradnja psihologa socijalnog radnika.

Interdisciplinarni pristup omogućio je uspješno liječenje osoba rođenih s rascjepom te ih učinio sretnijima i zadovoljnijima (Slika 9).