

Rozštěpy obličeje

Rozštěpy obličeje výrazně ovlivňují vzhled, vyžadují komplexní a dlouhodobou léčbu (rozštěpy + převodní vada sluchu, porucha řeči, poruchy dentice aj.). Léčba pacientů s rozštěpovou vadou je v České republice komplexní a multidisciplinární. V roce 1964 byl založen genetický registr, který v současnosti obsahuje více než 4500 rodin.

Embryologie

Horní ret se vyvíjí splynutím mediálních nosních valů a maxilárních valů. Při poruše ve splynutí těchto valů v 5 týdnech gestace vzniká rozštěp rtu. Patro se vyvíjí ze dvou základů - z primárního a ze sekundárního patra. Sekundární patro vzniká splynutím laterálních patrových výběžků (maxilárních valů) mezi 8. a 12. týdnem gestace a tvoří základ tvrdého a měkkého patra v oblasti za foramen caecum. Primární patro tvoří základ premaxily. Rozštěp primitivního patra zahrnuje rozštěp rtu a rozštěp alveolu.^[1]

 Podrobnější informace naleznete na stránkách *Vývoj obličeje, Vývoj faryngového aparátu.*

Etiopatogeneze

- Patří mezi nejčastější kongenitální malformace,
- podmíněny multifaktoriálně s výrazným podílem dědičnosti,
- *exogenní faktory*: virózy (rubeola, chřipka), toxoplasmóza, CMV, hypervitaminóza A + D, některá ATB, (tetracykliny, erytromycin), některá antidiabetika + antiepileptika, kortikoidy, RTG záření, drogy, organická rozpouštědla a jiné teratogeny.

Podíl příčin vzniku:

- VNITŘNÍ DĚDIČNÁ DISPOZICE – okolo 20 % pacientů
- ZEVNÍ PŘÍČINY – okolo 10-15% pacientů
- KOMBINACE PŘÍČIN – asi 60-70 % pacientů, kdy se dědičná dispozice projeví až působením kombinace zevních příčin
- *rasové rozdíly*: nejčastěji u Japonců a bílé rasy, nejméně u amerických černochů,
- **rozštěp rtu + čelisti**: porucha splývání maxilárního + nazomediálního výběžku,
- **rozštěp patra**: deficit fúze plotének (hypoplázie / porucha horizontalizace).

Klasifikace

Typické rozštěpy obličeje

- **Rtu** (*cheiloschisis*),
- **rtu + čelisti** (*cheilognathoschisis*),
- **patrové izolované** (*palatoschisis*, též *uranoschisis*),
- **celkové** (*cheilognathopalatoschisis*).

 Podrobnější informace naleznete na stránce *Typické rozštěpy obličeje.*

Atypické rozštěpy obličeje

- **Příčné**,
- **horní střední** (nosu, horního rtu, horního rtu s defektem mezičelisti),
- **dolní střední** (dolního rtu, dolního rtu + čelisti),
- **šikmé** (rtu + tváře, tváře + dolního víčka, s rozštěpem patra typickým + atypickým).

 Podrobnější informace naleznete na stránce *Atypické rozštěpy obličeje.*

Prenatální diagnostika

Rozštěp rtu lze snadno zobrazit při vhodné pozici obličeje plodu při prenatálním ultrazvukovém vyšetření ve 2. trimestru. Rozštěp patra obvykle není možné pomocí ultrazvuku diagnostikovat (někdy lze zachytit atypický rozsah pohybu jazyka při laterálním pohledu).^[2]

Terapie



Unilaterální rozštěp rtu u 19měsíčního chlapce

Definitivní řešení je nutné odložit do doby ukončení růstu čelistí. Tým odborníků zajišťující terapii pacienta s rozštěpem rtu a patra se skládá z plastického chirurga, ortodontisty, logopeda, psychologa, maxilofaciálního chirurga, otolaryngologa, genetika, pediatra, stomatologa a sociálního pracovníka.

Ortodontickou léčbou se v ideálním případě dosáhne korekce. To se bohužel velmi často nedaří a je třeba pacienta rehabilitovat proteticky (zejména u pacientů s celkovými rozštěpy). Pro protetickou léčbu je nutný příznivý tvar, postavení a rozměr alveolárních oblouků, a může být zahájena až po ukončení růstu pacienta.

Neinvazivní 3D analýza je nedílnou součástí plánování protetické léčby pokud jde o její stabilitu. Dává nám nový pohled na růst a rozvoj čelisti v konkrétních fázích léčby a pomáhá rozhodovat o poslušnosti a načasování terapie.

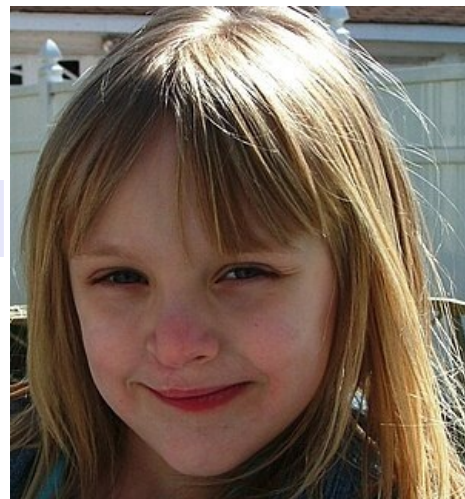
Chirurgická léčba

Základní časování operací	
Rekonstrukce rtu a nosu	od 2. dne života
Rekonstrukce patra	od 6 měsíců
Doplnění kosti do čelisti	při výměně zubů
Další operace dle nutnosti	

Neonatální operace rtu jsou běžnou praxí v ČR od roku 2005 v Dětské nemocnici Brno. Dalším centrem, které operuje rozštěp rtu po narození je FNKV Praha.

Rozštěp rtu

- Sešití kůže, sliznice a svaloviny rozštěpeného rtu + rekonstrukce nosní spodiny + uzavření případného rozštěpu čelisti,
- cíl: rekonstrukce všech tk. rozštěpeného rtu se zachováním Kupidova luku,
- ret operovat do 6 měsíců věku,
- u oboustranných rozštěpů co nejdříve obnovit m. orbicularis oris,
- problémem řešení deformací nosu.



Jizva po operaci rozštěpu rtu a patra - 5letá dívka

Rozštěp patra

- Cílem uzavření měkkého + tvrdého patra proti nosní dutině,
- časný uzávěr měkkého patra → nácvik řeči,
- operace spočívá v sutuře patra ve 3 vrstvách (sešití nosního mukoperiostu, svalů měkkého patra a orálního mukoperiostu) + prodloužení rekonstruovaného patra jeho retropozicí (příznivě ovlivňuje kvalitu řeči),
- sekundární operace: prodloužení nosní přepážky u oboustranných rozštěpů, implantace kosti do čelisti, korekce nosu, prodloužení patra tzv. faryngofixací aj.

Kazuistika

Pacient J. V. se narodil 3.8.1990, z fyziologické gravidity.

Před narozením byla stanovena diagnóza **cheilognahtopalatoschisis I. sin.**, po narození potom kombinace vrozených srdečních vad nazývaných Fallotova tetralogie, při pozdějším průběhu léčby byla diagnostikována také alergie na penicilin.

Ve 14 měsících pacient podstoupil chirurgické uzavření rozštěpu rtu. K poměrně pozdnímu řešení defektu přispěla zejména vrozená srdeční vada komplikující možnosti ošetření v dřívějším věku.

V 5 letech věku byla započata ortodontická terapie snímatelným aparátem – modifikací patrové desky dle průběhu terapie. Ve stejném věku byla provedena plastika rozštěpu tvrdého patra. Vestibulonasální komunikace, která se u pac. objevila po uzávěru rozštěpu patra byla chirurgicky uzavřena v 10 letech. Všechny chirurgické výkony byly prováděny v antibiotické cloně pro běžnou prevenci endokarditidy. V roce 2003, ve 13 letech pacienta, byla ukončena léčba snímatelným ortodontickým aparátem.

Vzhledem k tomu, že ortodontická léčba nepřinesla požadované výsledky, bylo přistoupeno k chirurgickému řešení laterálně zkříženého skusu a v lednu 2005, ve 14 a půl letech pacienta, byla provedena maxilotomie v linii Le Fort I, peroperačně fixován aparát Hyrax a následně docíleno otáčením šroubu aparátu ráno a večer o 1/4 otáčky posunu čelisti v transverzálním směru o 8 mm. Od 15 do 18 let byl pacient podroben terapii fixním ortodontickým aparátem (Rothův kroužkový aparát). V roce 2005 a 2008 byly opakovaně prováděny odběry kostních štěpů z kyčle resp. retromolárového prostoru a augmentovány do rozštěpového defektu.

Ortodontická ani chirurgická terapie nevedla ke konečnému výsledku, poskytla však podmínky pro zhotovení stabilní protetické práce. Rodičům pacienta bylo navrženo uzavření mezery loco 22 pomocí implantátu a protetické korunky nebo zhotovením fixního můstku v rozsahu 11–24. Zvolena byla rehabilitace pomocí fixního celokeramického můstku.

Na počátku roku 2009 bylo přistoupeno k protetické rehabilitaci pacienta – pod dohledem anesteziologa nabroušeny zuby 11, 21, 23, 24 na fixní můstek, odevzdán můstek provizorní, zhotoveny modely, a nakonec odevzdán celokeramický fixní můstek v rozsahu 11–24. Vzhledem k tomu, že při úsměvu pacient odhaloval i

gingivu, je součástí fixního můstku i modelovaná gingivální část.

Průběh celé terapie byl pečlivě dokumentován zhotovováním rtg snímků a sádrových modelů. Celkem bylo v letech 1991, 1998, 2006, 2008, 2009 zhotoveno 5 sádrových modelů horní čelisti a patra. Modely byly vyhodnocovány klasickým měřením transversálního růstu čelisti i pomocí počítačové digitalizace po naskenování modelů skenerem. Pro toto měření byly jako referenční body využity hroty dočasných a stálých špičáků (rozměr 3-3). K vizualizaci růstových změn a změn v postavení jednotlivých zubů v důležitých časových bodech léčby bylo použito překrývání obrazů naskenovaných modelů zhotovených v uvedených letech. Jedním z těchto důležitých bodů léčby je stav před a po palatoplastice, kdy dochází jak ke změně transversálního rozměru (uzavření rozštěpové štěrby) tvrdého patra, tak ke změně pozice zubů (zde pozice zubu 55, u kterého došlo po chirurgickém zákroku k meziálním posunům). Individuální vývoj pacienta byl dále srovnáván s kontrolní skupinou 147 zdravých chlapců ve věku 3-19 let a se skupinou 89 pacientů z kliniky plastické chirurgie FNKV. U pacientů s CLP ve 3 letech věku je rozměr 3-3 prakticky stejný jako u zdravé populace. Po plastice tvrdého patra ve věku 4-5 let však nastává významné zúžení způsobené chir. zákrokem. Do 16 let věku se rozměr 3-3 zvyšuje díky intenzivní ortodontické terapii. Finální protetická léčba zvyšuje transversální rozměr o další cca 2 mm. Aby bylo možno zhodnotit také plošné změny na patře a čelisti, ne jen vybrané transversální rozměry, byla použita 3D morfometrická analýza FESA. Log-lineární interpolace plošných změn vede k vytvoření barevné mapy, která graficky a barevně znázorňuje růstové změny. Plochy s největším růstovým potenciálem jsou znázorněny růžovou a s nejmenším potenciálem modrou barvou. Metoda FESA byla u pacienta J. V. využita v rozmezí 7-17 let věku. V průběhu této periody se změnila nejen šířka patra, ale i jeho výška.

Odkazy

Související články

- Typické rozštěpy obličeje
- Atypické rozštěpy obličeje
- Dutina ústní
- Dutina nosní
- Vývoj obličeje

Externí odkazy

- Chirurgie rozštěpů (<http://stastny-usmev.cz/operace/>)
- Ortodoncie rozštěpů (<http://stastny-usmev.cz/ortodoncie-2/>)
- ORL léčba (<http://stastny-usmev.cz/orl-2/>)
- Development of the Face and Palate (video) (<https://www.youtube.com/watch?v=iLbqzTIZ6yA>)
- Face Development in the Womb - Inside the Human Body: Creation - BBC One (video) (https://www.youtube.com/watch?v=wFY_KPFS3LA)
- Rozštěpové centrum při klinice plastické a estetické chirurgie Fakultní nemocnice U Sv. Anny v Brně. *Přehled chirurgických metod u rozštěpových vad* [online]. [cit. 2016-07-07]. <<http://www.rozstep.cz/prehled-chirurgickych-metod-a-nove-trendy-lecby-rozstepu-patra/>>.

Použitá literatura

- MĚŠTÁK, Jan, et al. *Úvod do plastické chirurgie*. 1. vydání. Praha : Univerzita Karlova v Praze - Nakladatelství Karolinum, 2005. 125 s. ISBN 80-246-1150-3.
1. <https://emedicine.medscape.com/article/995535-overview#a2>
 2. <https://emedicine.medscape.com/article/995535-workup>