

MARIA HORTIS-DZIERZBICKA

Instytut Matki i Dziecka, Warszawa

Rozszczep podśluzówkowy podniebienia. Rozpoznawanie i leczenie

Submucous Cleft Palate. Diagnostics and Treatment

STRESZCZENIE

Rozszczep podśluzówkowy podniebienia jest specyficzną postacią wady rozszczepowej podniebienia, stwarzającą znaczne trudności diagnostyczne i lecznicze. Może on mieć formę jawną, manifestującą się charakterystyczną triadą objawów, oraz ukrytą, która jest szczególnie trudna do zdiagnozowania. Wiele z tych rozszczepów przebiega bezobjawowo. Często ujawniają się one u dzieci po usunięciu trzeciego migdałka w postaci niespodziewanie pojawiającego się po zabiegu nosowania otwartego o bardzo różnym nasileniu. W pracy przedstawione są podstawowe cechy różnicujące tego typu rozszczepy i przydatność diagnostyki endoskopowej dla postawienia prawidłowego rozpoznania. Dyskutowane są również wskazania do operacji oraz uwarunkowania konieczności wykonania operacji naprawczej podniebienia przed ewentualnym usprawnianiem logopedycznym.

Słowa kluczowe: podśluzówkowy rozszczep podniebienia, ukryty podśluzówkowy rozszczep podniebienia, niewydolność podniebienno-gardłowa, nosowanie otwarte, nasofibroskopia.

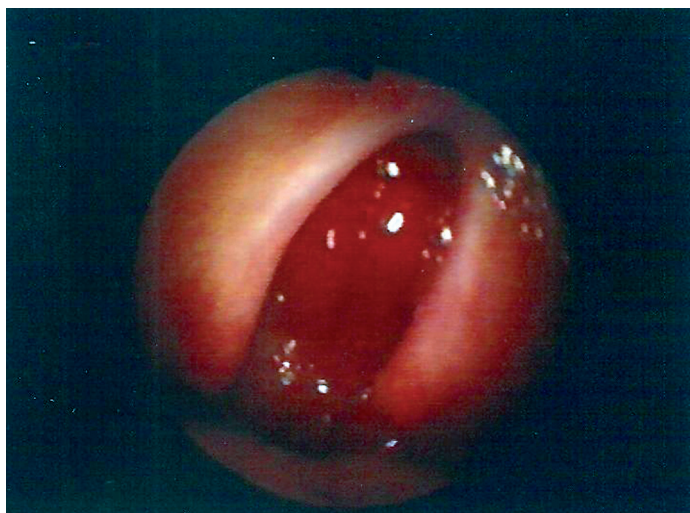
SUMMARY

The submucous cleft palate is a specific form of the cleft palate defect, which is highly difficult to diagnose and treat. It may have an overt form, manifesting itself in a characteristic triad of symptoms, and an occult one, which is especially difficult to diagnose. Many of these palatal clefts produce no symptoms. They often become manifested in children after adenoidectomy in the form of unexpected hypernasality of varying intensity after surgery. The study presents basic distinctive features of this type of cleft palate and usefulness of endoscopic diagnostics for making a correct diagnosis. It also discusses indications for surgery and determinants of the need to perform a palate repair before possible logopedic rehabilitation.

Key words: submucous cleft palate, occult submucous cleft palate, velopharyngeal insufficiency, hypernasality (open rhinolalia), nasofibroskopia.

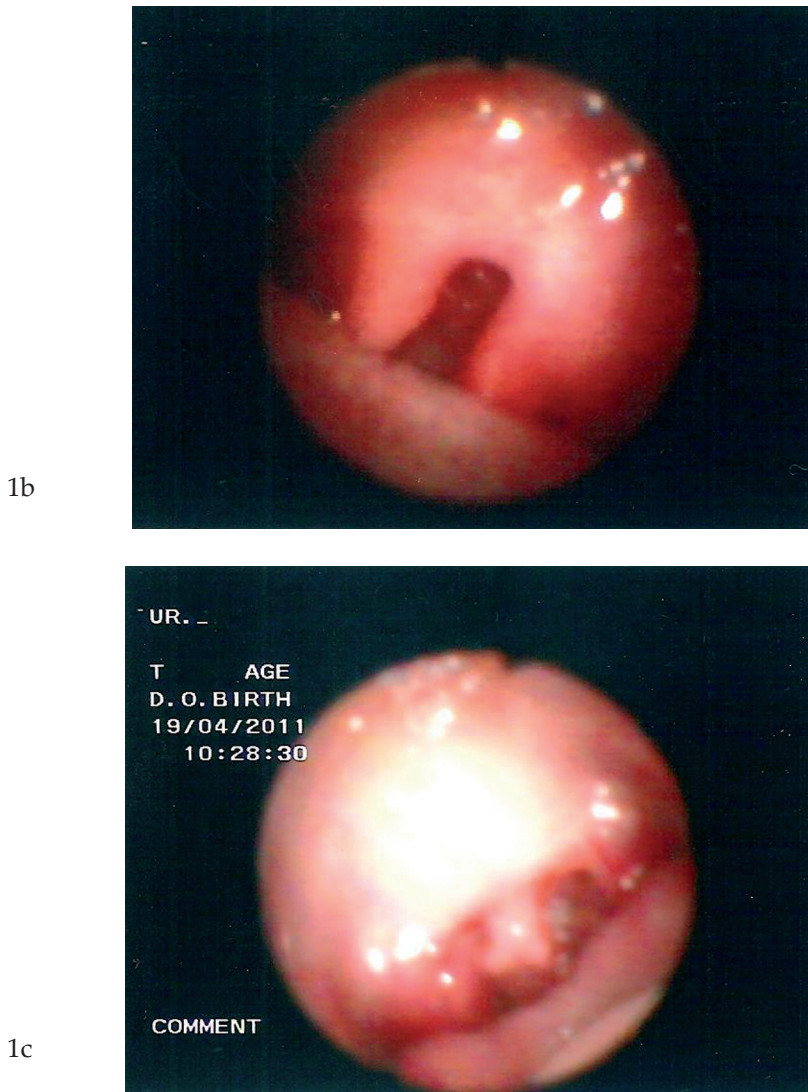
W fazie gardłowej połykania, przy ziewaniu, wentylacji ucha środkowego poprzez trąbki słuchowe Eustachiusza oraz przy realizacji głosek ustnych konieczne jest całkowite oddzielenie jamy ustnej i gardła środkowego od jamy nosowo-gardłowej. Oddzielenie to jest uwarunkowane prawidłowym zwarcie podniebienio-gardłowym. W skład zwieracza podniebienio-gardłowego wchodzi mięśnie podniebienia miękkiego oraz tylnej i bocznych ścian gardła górnego. Warstwę mięśniową podniebienia miękkiego stanowi pięć par mięśni. Są to: dźwigacz podniebienia miękkiego, napinacz podniebienia miękkiego, mięsień podniebienio-gardłowy, mięsień podniebienio-językowy oraz mięsień języczka. Warstwę mięśniową tylnej i bocznych ścian gardła stanowi parzysty mięsień zwieracz gardła górny. Najczęstszą przyczyną niewydolności podniebienio-gardłowej i towarzyszących jej zaburzeń rezonansu głosowego w postaci nosowania otwartego jest rozszczep podniebienia.

Rozszczep podniebienia występuje w formie izolowanej bądź łącznie z rozszczepem wargi i wyrostka zębodołowego. Jest to najczęstsza wada rozwojowa w obrębie twarzowej części czaszki. Powstaje między 4. a 12. tygodniem życia płodowego. W Polsce, zależnie od sytuacji demograficznej, rocznie rodzi się około 600–800 dzieci z tą wadą, przy jej częstoci występowania od 1,6 do 2,2/1000 żywych urodzeń (ryc.1).



1a

Szczególną formę wady rozszczepowej podniebienia stanowi rozszczep podśluzówkowy. W przeciwieństwie do rozszczepów jawnych nie okazuje się on łatwo widoczną po urodzeniu „dziurą” w podniebieniu, którą może zobaczyć nawet położna. Rozszczep pod-



Ryc. 1. Przykłady otwartych rozszczepów podniebienia: całkowity izolowany rozszczep podniebienia miękkiego i twardego (1a), częściowy rozszczep podniebienia miękkiego (1b), izolowany rozszczep języzka podniebiennego (1c)

śluzówkowy nie powoduje także typowych dla otwartych rozszczepów podniebienia trudności w karmieniu. Stwarza więc ze względu na swą bardziej utajoną postać znaczne trudności diagnostyczne, a co za tym idzie i lecznicze. Ponadto, wiele z tych rozszczepów w okresie późniejszym przebiega bez zaburzeń mowy, i, co za tym idzie, często po-

zostają one niezdiagnozowane także w przebiegu dalszego okresu życia, i nie wymagają leczenia.

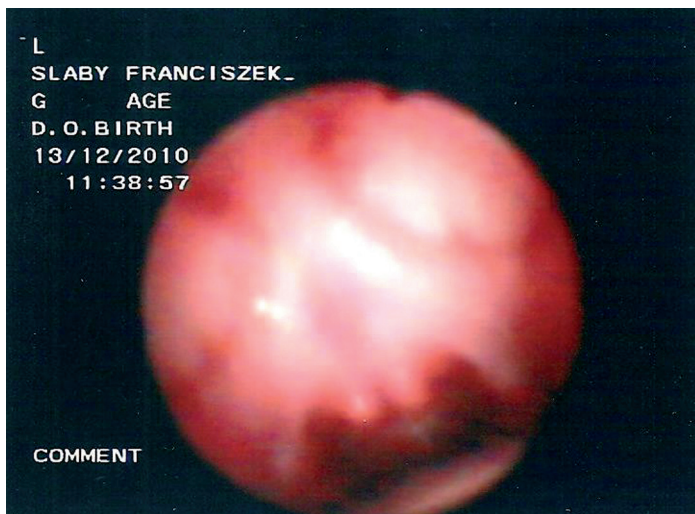
W przeciwieństwie bowiem do klasycznych form rozszczepów podniebienia, cechujących się centralnym rozszczepieniem zarówno jego warstwy mięśniowej, jak i błony śluzowej, w rozszczepach podśluzówkowych zachowana jest ciągłość błony śluzowej podniebienia, i to zarówno od strony jamy ustnej, jak i od strony jam nosa. Natomiast pokryte przez nią mięśnie podniebienia miękkiego, zamiast zespać się horyzontalnie w linii centralnej w postaci szwu podniebiennego, są w różnym stopniu rozszczepione. Rozszczep podśluzówkowy podniebienia może obejmować w różnym stopniu również podniebienie twarde. Włókna mięśniowe biegną więc skośnie i zależnie od rozległości rozszczepu przyczepiają się bądź do tylnego brzegu podniebienia twardego, bądź wzdłuż szczeliny rozszczepu w podniebieniu twardym, która w całkowitym rozszczepie podśluzówkowym podniebienia może sięgać aż do otworu przysiecznego.

Rozległość podśluzówkowych rozszczepów podniebienia bywa więc bardzo różna – od częściowej diastazy mięśni podniebienia do podśluzówkowego rozszczepienia całego podniebienia twardego (kostnego) i miękkiego (mięśniowego). Mogą one mieć postać jawną bądź ukrytą. Należy przy tym wyraźnie podkreślić, że ta rozległość rozszczepu podśluzówkowego nie idzie w parze ze stopniem nasilenia zaburzeń mowy. Jawny, łatwy diagnostycznie w badaniu od strony jamy ustnej, rozszczep podśluzówkowy może bowiem przebiegać całkowicie bezobjawowo, podczas gdy jego ukrytej formie może towarzyszyć rażące i zaburzające w znacznym stopniu zrozumiałość mowy nosowanie otwarte. Dla wystąpienia objawów w rozszczepie podśluzówkowym istotny jest raczej stopień niedorozwoju i dysfunkcji mięśni podniebienia niż rozległość wady w sensie czysto anatomicznym. Przed wprowadzeniem diagnostyki endoskopowej do oceny struktury i funkcji zwieracza podniebiennie-gardłowego większość ukrytych rozszczepów podniebienia była rozpoznawana jako wrodzone krótkie podniebienie lub dysplazje podniebienia. Dopiero Croft wykazał, że charakterystyczne wcięcie w obrysie tylnego brzegu podniebienia miękkiego w obrazie endoskopowym bądź znaczne spłaszczenie obrysu w miejsce wypuklenia mięśni języczka jest dowodem podśluzówkowego rozszczepienia mięśni, nawet gdy nie ma innych cech rozszczepu podśluzówkowego w badaniu od strony jamy ustnej w postaci triady Calnana (Croft i wsp., 1978).

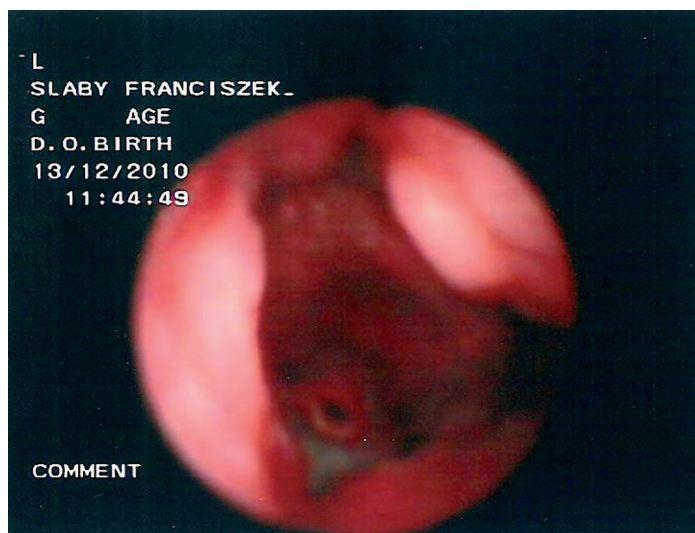
Jawny rozszczep podśluzówkowy podniebienia cechuje triada objawów, opisana po raz pierwszy przez Calnana w 1954 roku. Jej składowe to: 1) rozdwojenie języczka, 2) charakterystyczne centralne prześwieca-

nie podniebienia miękkiego spowodowane jego cienkością przy braku warstwy mięśniowej oraz 3) palpacyjnie wyczuwalne wygładzenie lub wcięcie w podniebieniu kostnym w miejscu kolca nosowego tylnego. Jak wspomniano wyżej, w przypadkach krańcowych podśluzówkowo może być rozszczepione całe podniebienie twarde i obserwuje się wtedy ścieńczenie całego podniebienia w linii środkowej, zarówno miękkiego, jak i twardego (ryc. 2).

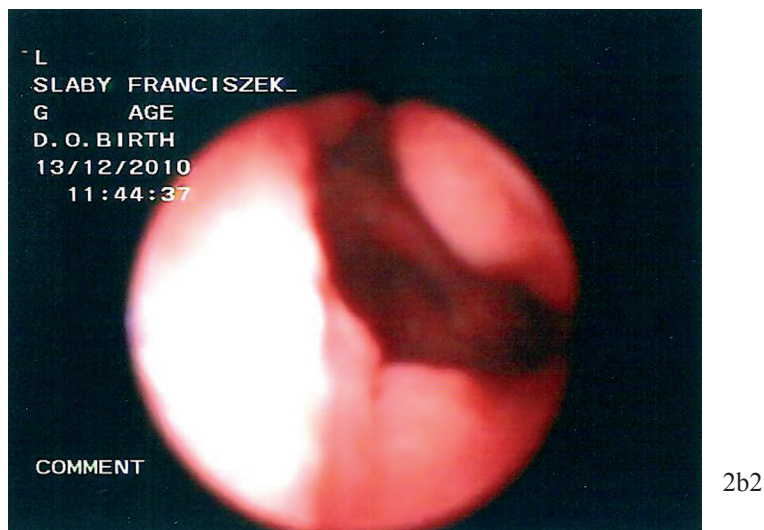
Szczególną formą rozszczepów podśluzówkowych jest ukryty podśluzówkowy rozszczep podniebienia miękkiego (Kaplan, 1975), całkowity



2a



2b1



Ryc. 2. Obraz jawnego podśluzówkowego rozszczepu podniebienia z charakterystyczną triadą objawów: obraz od strony jamy ustnej, obraz endoskopowy: widoczne charakterystyczne wcięcie w tylnym brzegu podniebienia miękkiego: oddychanie (2b1), fonacja – brak zwarcia podniebienio-gardłowego (2b2)

lub częściowy. Z racji swego utajonego charakteru stwarza on wyjątkowe trudności diagnostyczne, szczególnie w badaniu od strony jamy ustnej. Istotą ukrytego podśluzówkowego rozszczepu podniebienia jest bowiem brak prawidłowego zespolenia parzystych mięśni podniebienia w linii pośrodkowej przy nieobecności opisanej powyżej, typowej dla jawnego rozszczepu podśluzówkowego, triady objawów. Całkowity ukryty podśluzówkowy rozszczep podniebienia obejmuje wszystkie pięć par mięśni podniebienia miękkiego, czyli dźwigacze podniebienia, napinacze podniebienia, mięśnie podniebienio-gardłowe, mięśnie podniebienio-językowe oraz mięśnie języczka. W częściowym ukrytym podśluzówkowym rozszczepie podniebienia rozszczepienie mięśni dotyczy tylko części włókien mięśniowych. Dla funkcji mowy istotne jest tylko ewentualne rozszczepienie dźwigaczy podniebienia miękkiego, które są wtedy nieprawidłowo przyłączone do tylnego brzegu podniebienia twardego zamiast do szwu podniebiennego w linii pośrodkowej podniebienia. Stwierdza się w tych wypadkach także brak rozciągnięcia podniebiennego. Dźwigacze podniebienia miękkiego są bowiem głównie odpowiedzialne za ruch podniebienia do tyłu i do góry podczas połykania, fonacji, ziewania, warunkujący oddzielenie jamy ustnej od nosowej przy tych czynnościach. Natomiast mięsień napinacz podniebienia miękkiego, wbrew nazwie, nie

tyle napina podniebienie miękkie, ile, kurcząc się prawidłowo, otwiera trąbkę słuchową Eustachiusza. Jest więc niezbędny dla jej prawidłowego funkcjonowania, warunkującego niezaburzone przewietrzanie ucha środkowego, a tym samym prawidłowe słyszenie.

W badaniach Stewarta, Otta i Lagace (1972) przeciętna częstość występowania podśluzówkowego rozszczepu podniebienia w populacji dzieci szkolnych wynosiła 1:1200 przebadanych dzieci. Jest ona jednak trudna do oceny, ponieważ wiele z tych rozszczepów, szczególnie niemanifestujących się zaburzeniami rezonansu głosowego, pozostaje, jak wspomniano wyżej, do końca nierozpoznanych. Należy przy tym dodać, że samo rozszczepienie języzka podniebiennego występuje u około 1 % „normalnej” populacji bez żadnych towarzyszących objawów dysfunkcji podniebienno-gardłowej (Weatherley-White i wsp., 1972) i samo w sobie nie stanowi o rozpoznaniu rozszczepu podśluzówkowego podniebienia, chociaż niewątpliwie wymaga szczegółowego postępowania diagnostycznego w celu jego wykluczenia, szczególnie przed zamierzonym usunięciem migdałka gardłowego (Shprintzen i wsp., 1985).

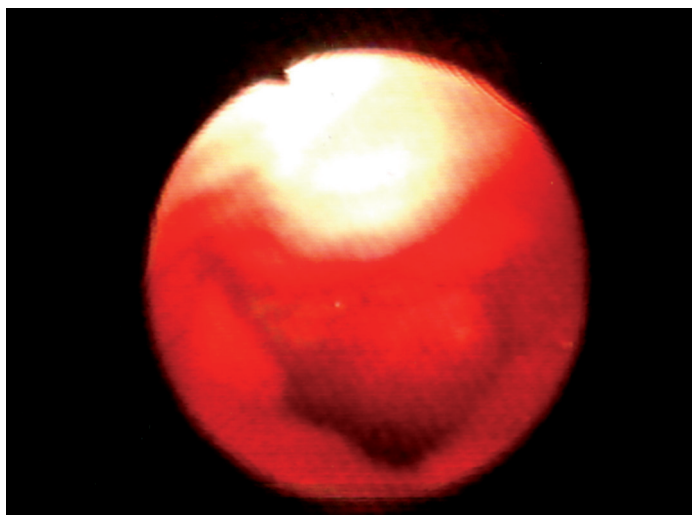
Przy częstej nikłości objawów klinicznych istotny dodatkowy problem w diagnostyce rozszczepów podśluzówkowych stanowi brak dostatecznej umiejętności rozróżniania uchem charakteru zaburzeń rezonansu głosowego, tzn. nosowania zamkniętego, spowodowanego u dzieci najczęściej przerostem trzeciego migdałka bądź przewlekłym alergicznym nieżytem nosa, od nosowania otwartego, towarzyszącego niewydolności podniebienno-gardłowej. Cechuje on niestety nie tylko lekarzy rodzinnych czy pediatrów, ale także laryngologów, a dodatkową trudność stanowi tu częsty fakt maskowania niewydolności podniebienno-gardłowej przez przerośnięty migdałek gardłowy. Stąd, jak wynika z praktyki autorki, niejednokrotnie pierwszym specjalistą, który występuje z podejrzeniem rozszczepu podśluzówkowego podniebienia, jest właśnie logopeda, kojarzący prawidłowo wysłuchane nosowanie otwarte z wadą rozszczepową podniebienia bądź niewydolnością podniebienno-gardłową na innym tle. Niestety, w tych przypadkach jest to często rozpoznanie późne z punktu widzenia możliwości mechanizmów naprawczych aparatu mowy, przede wszystkim ze względu na fakt zbyt późnego, niestety, z zasady, kierowania dziecka do logopedy.

Dodatkową trudność stanowi fakt, że u dzieci z nieznacznym nawet przerostem trzeciego migdałka zwanie podniebienno-gardłowe jest w swej istocie zwarem podniebienno-adenoidalnym (Gereau i Shprintzen, 1988; Finkenstein i wsp., 1996; Hortis-Dzierzbicka, 2004), a okres wczesnego dzieciństwa jest kulminacyjnym okresem dla przerostu migdałka gardłowego.

wego, czy mieszczącego się w granicach fizjologicznych, czy też znacznej jego hiperplazji. Przerośnięty w stopniu znacznym migdałek gardłowy utrudnia oddychanie przez nos oraz przewietrzanie ucha środkowego, ponieważ blokuje ujścia gardłowe trąbek słuchowych. Z tego względu jest często operacyjnie usuwany. Ale w obecności rozszczepu podśluzówkowego przerośnięty adenoid może stanowić rodzaj „protezy” dla zwarcia podniebieno-gardłowego i wtedy jego usunięcie może wyzwolić pojawienie się nosowania otwartego, często w formie bardzo nasilonej i trudnej do akceptacji przez dziecko i jego otoczenie. Z tego właśnie względu podniebienie dziecka zakwalifikowanego do adenotomii należy zawsze bardzo starannie oceniać pod kątem wykluczenia obecności podśluzówkowego rozszczepu podniebienia oraz przebytej operacji podniebienia. Witzel i wsp. (1986) podają, że aż u 27% dzieci skierowanych do nich z powodu nosowania otwartego, które wystąpiło po usunięciu trzeciego migdałka, rozpoznano rozszczep podśluzówkowy podniebienia, co dowodzi częstości zjawiska, a więc i istotności problemu. Staranność ta jest tym bardziej nieodzowna, że aż około 90% rozszczeptów podśluzówkowych przebiega bez zaburzeń mowy pod warunkiem niepodjęcia chirurgii laryngologicznej w obrębie układu adenoidalnego gardła, szczególnie dotyczącej migdałka gardłowego.

Diagnostyka różnicowa ukrytego rozszczepu podśluzówkowego podniebienia obejmuje wrodzone krótkie podniebienie, dysplazje podniebienia kostnego, występujące np. w zespole Treachera-Collinsa oraz dysproporcję podniebieno-gardłową. Dysproporcja podniebieno-gardłowa występuje u pacjentów z tzw. głębokim gardłem przy braku jakiegokolwiek patologii w obrębie samego podniebienia. Przydatność badania nasofiberoskopowego w postawieniu w tym przypadku ostatecznej diagnozy pierwszy opisał Croft (Croft i wsp., 1978). W nasofiberoskopii w miejsce wypuklenia mięśni języczka przy ukrytym rozszczepie podśluzówkowym w obrysie podniebienia miękkiego obserwuje się charakterystyczne wcięcie (ryc. 3).

W odniesieniu do kwalifikacji do leczenia operacyjnego w rozszczeptach podśluzówkowych podniebienia, jak i co do wykonywanej procedury istnieje bardzo dużo kontrowersji, zważywszy że, jak wspomniano wyżej, dużo z nich przebiega bez zaburzeń mowy, więc często nawet pozostają nierozpoznane. W przypadkach zaś manifestujących się nosowaniem otwartym, więc przebiegających z niewydolnością podniebieno-gardłową wskazanie do operacji jest oczywiste. Często jednak, zamiast operacji naprawczej podniebienia wykonywane są operacje korekcyjne zwarcia podniebieno-gardłowego w postaci faryngoplastyki (Abyholm, 1976; Park i wsp., 2000; Abdel-Aziz, 2007). Jest to, w przekonaniu autorki



Ryc. 3. Ukryty rozszczep podśluzówkowy podniebienia – obraz endoskopowy: charakterystyczne wcięcie w miejsce wypukłości mięśni języczka w obrysie podniebienia miękkiego.

i innych (Pensler i Bauer, 1988; Sommerlad i wsp., 2004), praktyka absolutnie nieprawidłowa, bo tego rodzaju zabieg nie naprawia defektu w podniebieniu. Nie odnosi się więc do przyczyny stwierdzonego zaburzenia czynności, tylko do jej skutku. W pierwszym rzędzie należy więc zoperować rozszczep, a dopiero później, gdy to działanie mimo usprawniania mowy nie przynosi oczekiwanego skutku, można kwalifikować dziecko do faryngoplastyki. Odnosi się to szczególnie do tych przypadków niewydolności podniebiennie-gardłowej, gdzie diagnoza rozszczepu podśluzówkowego została postawiona wcześniej.

Należy przy tym pamiętać, że długotrwała rehabilitacja logopedyczna zaburzeń mowy w niezoperowanych rozszczepach podśluzówkowych podniebienia jest błędem w sztuce. Istniejące zaburzenie strukturalne stanowi bowiem o jej nieskuteczności. Za błąd w sztuce należy uważać również wspomniane wykonanie w tym typie rozszczepu jedynie operacji korekcyjnej zwarcia podniebiennie-gardłowego, bez uprzedniego zespolenia mięśni podniebienia, co niestety nadal miewa miejsce (Abdel-Aziz, 2007). Wykonanie samej faryngoplastyki przy pozostawieniu cechującej rozszczep dziury mięśniowej powinno być ograniczone wyłącznie do wybranych przypadków niewydolności podniebiennie-gardłowej bez rozszczepu. Natomiast, ze względu na późny często moment operacyjnego zamknięcia rozszczepu podśluzówkowego, spowodowany jego późnym wykryciem i towarzyszącą hipoplazją nieużywanych mięśni, w wielu wy-

padkach jednocześnie z operacją podniebienia wykonuje się faryngoplastykę z użyciem płata podniebienno-gardłowego. Jak udowadniają bowiem Hussein i wsp. (2004), a potwierdzają nasze obserwacje kliniczne, wyniki leczenia operacyjnego rozszczepów podśluzówkowych są z reguły gorsze niż przy rozszczepach jawnych. W rozszczepach podśluzówkowych bowiem, nawet manifestujących się od początku nosowaniem otwartym, średni okres operacji podniebienia to 5–6 lat. Okres krytyczny dla prawidłowego rozwoju mowy (Hortis-Dzierzbicka i Stecko, 2005) jest więc w tych przypadkach znacznie przekroczony.

BIBLIOGRAFIA

- Abdel-Aziz M., 2007, *Treatment of submucous cleft palate by pharyngeal flap as a primary Procedure*, „Internat. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.”, 71, s. 1093–1097.
- Abyholm F. E., 1976, *Submucous cleft palate*, „Scand. J. Plast. Reconstr. Surg”, 10, s. 209–212.
- Calnan J. S., 1954, *Submucous cleft palate*, „Br. J. Plast. Surg.”, 6, s. 264–272.
- Croft Ch. B., Shprintzen R. J., Daniller A., Lewin M. L., 1978, *The occult submucous cleft palate and the musculus uvulae*, “Cleft Palate J.”, 15, s. 150–154.
- Gereau S. A., Shprintzen R., 1988, *The role of adenoids in the development of normal speech following palate repair*, “Laryngoscope”, 98, s. 299–303.
- Hortis-Dzierzbicka M., 2004, *Nasofiberoskopia w ocenie zastosowania płata gardłowego w niewydolności podniebienno-gardłowej u pacjentów z rozszczepem podniebienia*. Rozprawa habilitacyjna nauk medycznych, Wyd. Medyczne Borgis, Warszawa.
- Hortis-Dzierzbicka M., Stecko E., 2005, *Wpływ wczesnej rekonstrukcji podniebienia na rozwój systemu fonetycznego u dzieci z rozszczepem podniebienia*, „Ped. Pol.”, 80, s. 899–904.
- Kaplan E. N., 1975, *The occult submucous cleft palate*, „Cleft Palate J.”, 12, s. 356–368.
- Park S., Saso Y., Ito O., Tokioka K., Kato N., Kitano N., 2000, *A retrospective study of speech development in patients with submucous cleft palate treated by four operations*, „Scand. J. Plast. Reconstr. Hand Surg.”, 34, s. 131–136.
- Pensler J. M., Bauer B. S., 1988, *Repositioning and palatal lengthening for submucous cleft palate*, „Plast. Reconstr. Surg.”, 82, s. 765–769.
- Shprintzen R. J., Schwartz R., Daniller I. A., Hoch L., 1985, *Morphologic significance of bifid uvula*, “Pediatrics”, 75, s. 553–561.
- Sommerlad B. C., Penn Ch., Harland K., Sell D., Birch M. J., Dave R., Lees M., 2004, *Submucous cleft palate: A grading system and review of 40 consecutive submucous cleft palate repairs*, “Cleft Palate Craniofac J.”, 41, s. 114–123.
- Stewart J. M., Ott J. E., Lagace R., 1975, *Submucous cleft palate: Prevalence in a school population*, „Cleft Palate J.” 12, s. 275–280.
- Weatherley-White R. C. A., Sakura C. Y., Brenner L. D., Stewart J. M., Ott J. E., 1972, *Submucous cleft palate, its incidence, natural history, and indications for treatment*, „Plast. Reconstr. Surg.”, 49, s. 297–304.
- Witzel M. A., 1986, *Velopharyngeal insufficiency after adenoidectomy: an 8-year overview*, „Int. J. Pediatr. Otolaryngol.”, 11, s. 15–20.