

Ajak- és szájpadhasadékos gyermekek korszerű kezelése

Magyar Dominika dr. ■ Bodroghelyi Mónika
Pálvölgyi Laura ■ Nagy Krisztián dr.

Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay utcai részleg, Budapest

Az *Orvosi Hetilap* Szerkesztősége felkérésére készült tanulmányt a szerzők *Schöpf-Merei Ágoston* (1804–1858) gyermekgyógyász, a pesti Szegény Gyermekek Kórháza alapítója emlékének ajánlják születésének 220. évfordulóján.

Az ajak- és szájpadhasadékok a leggyakoribb, arcot érintő fejlődési rendellenességek. Gyakoriságuk 0,5–2% az élve születettek vonatkozásában. Az érintett gyermekek kezelése éveken át elhúzódó, műtéti beavatkozások sorozata, amelyhez elengedhetetlen egy multidiszciplináris csapat közreműködése. A hatékony terápia érdekében a legújabb műtéti trendek ismerete nélkülözhetetlen a szakorvosok számára. A sebészi és nem sebészi kezelések egymás utáni sorrendje jól ismert és elfogadott, de mindig egyéni mérlegelésre van szükség. A táplálási nehézségek miatt a gyermekek megfelelő kalóriaellátása és annak gyakorlata jelentősen hozzájárul a gyermekek optimális fejlődéséhez. A sikeres gyógyulás érdekében a következő beavatkozások és tanácsadások szükségesek: szoptatási tanácsadás, majd gyakorlat-orientált segítség, az ajak és a lágy szájpad, majd a kemény szájpad zárása, fül-orr-gégészeti gondozás, logopédiai gondozás, végezetül szükség szerinti állcsont-ortopédiai és fogszabályozó kezelés.
Orv Hetil. 2024; 165(5): 163–170.

Kulcsszavak: ajak- és szájpadhasadék, sebészi kezelés, 3D műtéttervezés

Modern management of children with cleft lip and palate

Cleft lip and palate are the most common facial developmental disorders, affecting a significant number of individuals. Their incidence rate stands at 0.5–2 per 1,000 live births. Treating affected children involves a series of intricate surgical procedures spanning several years, necessitating the collaboration of a multidisciplinary team. To deliver effective therapy, specialists must stay abreast of the latest surgical advancements. While the established sequence of surgical and non-surgical treatments is widely accepted, individual judgment always plays a crucial role. Moreover, a comprehensive understanding and practice of proper child feeding significantly contribute to the child's optimal development. These include breastfeeding guidance, followed by hands-on assistance, closure of the lip and soft palate, subsequent closure of the hard palate, specialized ear, nose, and throat care, speech therapy, and, if necessary, orthodontic treatment. The collaboration and expertise of a multidisciplinary team are vital in providing the best possible care for children with cleft lip and palate.

Keywords: cleft lip and palate, surgical treatment, 3D surgical planning

Magyar D, Bodroghelyi M, Pálvölgyi L, Nagy K. [Modern management of children with cleft lip and palate]. *Orv Hetil.* 2024; 165(5): 163–170.

(Beérkezett: 2023. november 16.; elfogadva: 2023. december 7.)

Rövidítések

3D = háromdimenziós; ARC = Arc Rekonstrukciós Klinika a Gyermekgyógyászati Klinikán; CBCT = (cone-beam computed tomography) kúpsugaras komputertomográfia; CT = (computed tomography) komputertomográfia; DICOM = (digital imaging and communications in medicine) digitális képalkotás és kommunikáció az orvostudományban; DVT = digitális volu-

mentomográfia; IBCLC = (International of Board Certified Lactation Consultant) nemzetközileg hitelesített szoptatási tanácsadó; ISO = (International Organization for Standardization) Nemzetközi Szabványügyi Szervezet; LPRF = (leukocyte and platelet-rich fibrin) leukocytákban és vérlemezékben gazdag autológ fibrin; PNAS = (presurgical nasoalveolar molding) irányított orr- és állcsontfejlődés

Az ajak-, állcsont- és szájpadasadék olyan veleszületett genetikai rendellenesség, mely a magzat arcnyúlványainak abnormális fejlődését okozza. Az archasadék előfordulási gyakorisága az európai országokban 1/700 az élve született újszülöttek között [1], és igen változatos formákban és kombinációkban jelenhetnek meg. Az alig észrevehető, nyálkahártya vagy bőr alatti izomhiányosságoktól az egész arc harmóniáját megbontó, széles ajak- és szájpadasadékokig számos forma kialakulhat (például Tessier-féle archasadékok) (1. ábra). Mindemellett az ajakhasadék és a szájpadasadék előfordulhatnak külön-külön, valamint együttesen is.

Az arcot érintő fejlődési rendellenességek kezelése számos kihívásba ütközik, hiszen a még aktív fejlődésben lévő gyermekek ellátásához számos műtéti beavatkozásra és hosszú távú utánkövetésre van szükség. A nehézségek leküzdéséhez nélkülözhetetlen a betegre szabott egyéni és funkcionális alapokon nyugvó kezelési terv, valamint olyan multidiszciplináris csoport kialakítása, mely több szakember együttes bevonását igényli az éveken át elhúzódó terápiában. A magas színvonalú ellátás érdekében a kezeléseket érdemes erre a célra kiépített központokban végezni [2].

Az egyénre szabott kezelés menete alapvetően a hasadék típusától és az elváltozás súlyosságától függ. Számos különböző sebészi kezelési terv és megközelítési stratégia létezik, amelyek megfelelnek az alapvető ellátással kapcsolatos szakmai szabályoknak [3]. E szabályok legfőbb kitétele az arc postnatalis fejlődésének nyomon követése és figyelembevétele, melyekhez elengedhetetlen

az egyes műtéti lépések megfelelő időzítése [4]. Azonban egyes különleges, ritka vagy a klasszikus kezelési irányelvek alapján nem kezelhető esetekben az individuális, sikeres kezelés érdekében az ismert protokoll módosítható (Tessier-féle hasadék, hypoplasticus esetek, egyéb genetikai anomáliákhoz társuló archasadékok esetében).

A protokoll alapvető lépéseit a következő pontokban foglalhatjuk össze:

0. Részletes tájékoztató a terápia menetéről az ajak- és szájpadasadékos páciensek és gondviselőik számára.

1. Várandósfelkészítés és szoptatási tanácsadás.

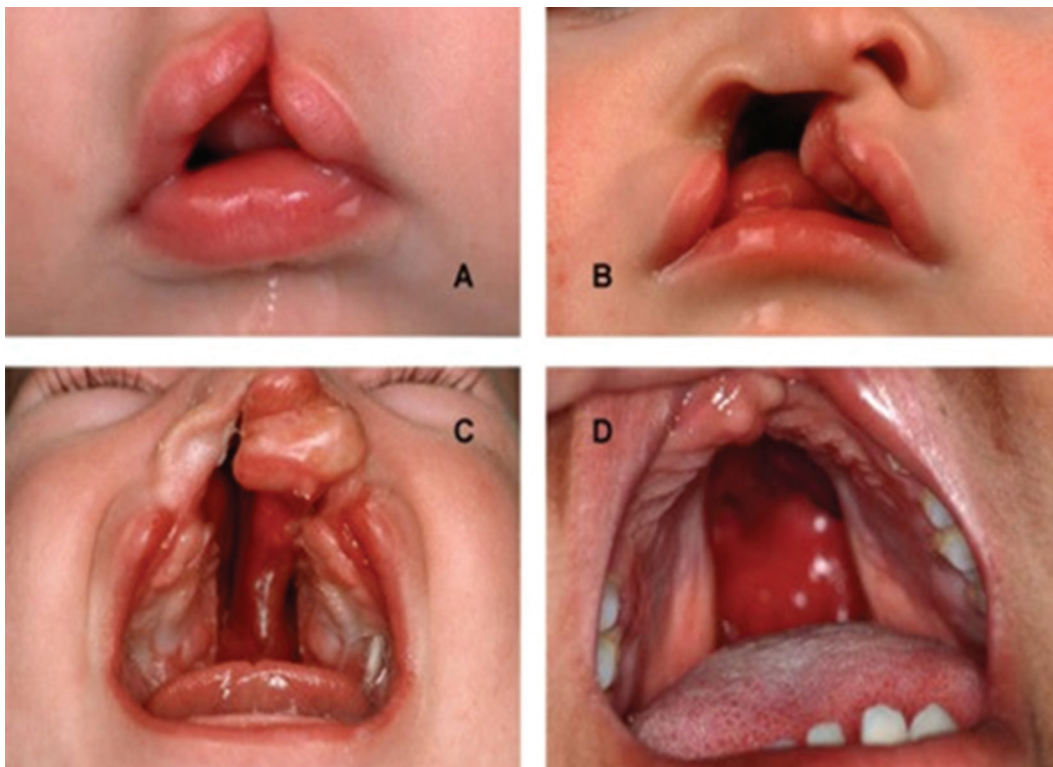
2. A születés után pár hónapon, de maximum fél éven belül az ajakhasadék zárása.

3. A gyermek beszédfejlődésének biztosítása érdekében 9–12 hónapos kor között, de legkésőbb 18 hónapos korig a lágy szájpád külön lépésben vagy a kemény szájpáddal közösen való zárása.

4. Amennyiben a lágy és a kemény szájpád zárása nem egy időben történik, a gyermek és a maxilla fejlődésétől függően (keresztharapás, a praemaxilla helyzete) 3–5 éves kor körül a kemény szájpád zárása.

5. A fogmedernyúlvány hasadékának zárása 8–10 éves kor körül (nagy variációt mutat, és alapvetően a fogszályozó előkészítés határozza meg) [5].

6. A szájpadasadék kezelése nélkül a középfület a garattal összekötő fülkürt nem képes megfelelően működni, ami váladékpangáshoz, középfülgyulladásához vezethet. Emiatt elengedhetetlen a középfül állapotának



1. ábra | A) Inkomplett egyoldali ajakhasadék, B) egyoldali ajak- és szájpadasadék, C) kétoldali ajak- és szájpadasadék, D) középvonali szájpadasadék

rutinszerű ellenőrzése és a műtétek közötti időben a rendszeres fül-orr-gégészeti gondozás [6].

7. A gyermek korának, beszéd- és szellemi fejlődésének megfelelően logopédiai felmérése, terápiája.

A szoptatás és a táplálás fontossága a hasadékos gyermekek ellátásában

Az érintett családok számára az ajak- és szájpadhasadékos csecsemők szoptatása, táplálása az első, segítséget igénylő nehézség, amellyel rögtön a születést követően szembesülnek. Az anyamellből történő szopás és a cumisüveges táplálás során a csecsemő szívóerővel és a nyelve által kifejtett kompresszióval dolgozik. A szívóerő generálásához a szájüreg légmentes zárása szükséges. Ajakhasadék esetén az ajakzár képzésének és fenntartásának csökkenése áll fenn, míg szájpadhasadék esetén a szájüreg és az orrüreg nem különülnek el teljesen egymástól, emiatt csökkent vagy hiányos a szívóerő [7]. Ennek következményei lehetnek a megnövekedett etetési idő, lassabb súlygyarapodás, frusztrált etetési élmények mind a szülő, mind a gyermek számára [8].

Az elmúlt években a szoptatás térhódításával párhuzamosan az ajak- és szájpadhasadékos csecsemők szoptatástámogatása is egyre hangsúlyosabbá vált. A prevenció programok és a szülést követő azonnali szoptatástámogatás hatására az ajak- és szájpadhasadékos csecsemők szoptatási mutatói egyértelmű javulást hoztak [9, 10]. Az anyatejes táplálás minden csecsemő számára a kiemelt és optimális táplálékforrás, a hasadékos gyermekek számára azonban különösen jelentős. Az anyatej élő anyag, amely túlműtöt összetevőinek egyvelegén. Az ajak- és szájpadhasadékos csecsemők szempontjából kiemelendő, hogy az anyatejes táplálás elősegíti a gyomor-bélrendszer optimális növekedését, fejlődését és működését, valamint csökkenti a fertőzések kialakulásának esélyét. Mindemellett az anyatej védőhatást biztosít a felső légúti megbetegedésekkel szemben, illetve csökkenti az otitis media kialakulásának gyakoriságát. Az anyamellből történő szopás optimális inger az újszülöttek számára az orofaciális terület fejlődéséhez is, így a szoptatott gyerekeknél ritkábban alakul ki malocclusio [11]. A Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján, azon belül az ARC-munkacsoportban dolgozó IBCLC laktációs szaktanácsadó által is vezetett prevenció edukációs program – mely az Academy of Breastfeeding Medicine (Szoptatási Orvostudományi Akadémia) ajánlása alapján készül – könnyen elérhető a várandós édesanyák és szülők számára [7]. Rendszeresen vannak személyes, csoportos, szoptatásra felkészítő beszélgetések, amelyek tartalmáról írásos anyagot adunk a résztvevőknek. Azok számára, akiknél nem oldható meg a személyes jelenlét, hamarosan videóanyag formájában tudjuk átadni a legfontosabb információkat. A szoptatás és táplálás sikerességét tovább támogatja az igény sze-

rint, szülés után is elérhető személyes vagy akár online konzultáció a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján.

Az ajak- és szájpadhasadékok sebészi kezelésének irányelve

A sebészi kezelés egyik legfontosabb szempontja, hogy az első beavatkozástól a teljes kezelési protokoll végéig a kezelést olyan szájsebész irányítsa, aki átlátja és képes végigkísérni a gyermek teljes rehabilitációs folyamatát (az arc-állcsont sebész, a szoptatási tanácsadó, a logopédus, a pszichológus, a fül-orr-gégész, a fogorvos munkáját). Az így összeállt csapat végigköveti a gyermek prae-, illetve postnatalis életét, ezáltal támogatva felépülését. A műtétet elsődleges és másodlagos műtétekre oszthatjuk.

Elsődleges műtétek/beavatkozások

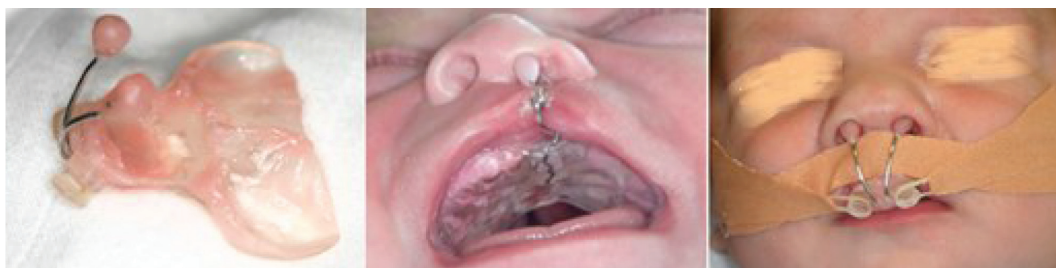
Bár a protokoll az elváltozás típusától is függ, alapvetően a következő műtétekre lehet szükség a teljes rehabilitációig:

1. Ajak/orr adhézió

A beavatkozás nem rutinszerűen történik, a modern ellátás kiváltotta és szükségtelemé tette a korai állcsont-ortopédiai kezelést. Igen ritkán, extrém széles hasadékok esetén azonban szükséges lehet elvégezni. A beavatkozás során a deformált állcsontok és az orr helyzetének megfelelő pozícióját az ajakszegmensek egyenes vonalú összeötlésével (straight-line closure) teszik lehetővé, amely nagymértékben elősegíti a végleges műtét eredményességét. A gyakorlatban ez a lépés elhagyható, és kiváltható nem sebészi ellátással is (PNAM).

Irányított orr- és állcsontfejlődés (PNAM)

Az eljárás a fogsabályozáshoz hasonló elven működik, mely *Grayson és mtsai* nevéhez fűződik [12]. Altatásban vagy éber állapotban a hasadékról lenyomat készül, melynek alapján szabályozó lemezt készítenek. A szájpadlemez pontosan illeszkedik a gyermek szájába, ezáltal biztosítva a zárt orrüreget, mely elősegíti az etetést, és megakadályozza, hogy a nyelv a szájpadhasadékba illeszkedjen. Mindemellett támogatja a szájpadlemez nyúlványok optimális növekedését, egymás felé való közeledését. A szájpadlemez segítségével a felső állcsont különálló nyúlványai anatómiai helyes pozícióba hozhatók. Mindezek mellé a különálló ajakszegmenseket speciális ragasztószalaggal közelítik egymáshoz (non-surgical lip adhesion), így a műtétet követően az egyesítendő ajakfelek kevésbé feszülnek. A Pnam elősegíti a szebb sebgyógyulást, a keskenyebb műtégi heget, illetve minimalizálja a sebszélek szétnyílásának kockázatát is. A szájpadlemezhez kapcsolódik még egy orrtámaszték, amely az orr helyes pozícióját segíti, és kedvezőbb orrformát



2. ábra

'Nasoalveolar molding': szájpadlemez orrtámasztékkal, mely pontosan illeszkedik a gyermek szájába, biztosítva az orr kedvező formáját és a felső állcsont nyúlványának anatómiailag helyes pozícióját

biztosít. Ezzel az eljárással javítható az egyébként hasadékosokra jellemző, féloldalasan vagy szimmetrikusan lelapuló orrcsúcs (2. ábra).

A PNAM-kezelés jelentősen javíthatja az ajakhasadékos gyermekeknél az ajakzáró műtét sikerét, azonban a betegek számos problémával szembesülhetnek a készülék alkalmazása kapcsán (etelési nehézségekkel, bőrirritációkkal, a gondozók nem tudják pontosan beállítani és stabilizálni a PNAM-készüléket). Ezek a hatások hátrányosan befolyásolhatják a terápia kívánt eredményét.

A PNAM-készülék napi használata és a rendszeres orvosi ellenőrzés jelentős terhet okoz a gyermekek és szülei életében [13]. Kutatócsoportunk Magyarországon először vizsgálta a PNAM-terápia szülők által megítélt hatékonyságát, emellett a gondozók életminőségét is mértük egy 32 kérdésből álló kérdőív segítségével. Eredményeink arra utalnak, hogy a PNAM-mal kezelt betegek ellátási terhe viszonylag nagy, de a gondozók eltöltött szándékkal segítik a terápia hatékonyságát, mivel az esztétikai és funkcionális eredmények szemmel láthatók. A tanulmány rávilágított a családok együttműködésének fontosságára, amely nélkül a terápia hatékonysága számottevően romlana [14].

Az irányított orr- és állcsontfejlődés időpontja 6–8 hetes kor, ha egyéb prioritás nem indokolt, mint a PNAM típusú zárólemez behelyezése.

2. Végleges ajakzárás (cheiloplastica)

A végleges ajakzárás során mindig az individuális esetnek megfelelően adaptált műtéti technikát alkalmazzák. Jelenleg nincs olyan technika, amely minden esetben sikeresen elvégezhető és optimális eredményt ad. A különböző ismert és elfogadott műtéti beavatkozások közé tartoznak a Millard-, Mohler-, Noordhoff-, Tension-Randall-, Fisher-, Pfeifer-, Mulliken-, Delaire-féle klaszikus vagy módosított eljárások. Az ehhez társuló orrdeformitás kezelése minimálisan invazív módon történik, mely során nem sebészi eszközök (nostril retainer) is igénybe vehetők [5].

A Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikájának ellátási rendjében az egyoldali ajakhasadékok esetében az alkalmazott műtéti technika több közismert műtéti technikának a kombinációja: Millard (rotation-advancement), Mohler-, Fisher- és Noordhoff-techni-

ka. Kétoldali ajakhasadékok esetében a Mulliken-féle műtéttechnika alkalmazása a leggyakoribb [6].

A végleges ajakzárás (cheiloplastica) időpontja 4–6 hónapos kor, ha egyéb prioritás nem indokolt.

3. A lágyszájpad és a kemény szájpada zárása (palatoplastica)

A műtét célja a teljes szájpadahasadék egy lépésben történő zárása. A beavatkozás időpontja kitolódhat az 1 éves kor utáni időszakra, amennyiben a rugae palatinae területéig terjedő szájpadahasadék jelenik meg. Ekkor ugyanis a maxilla elülső részének műtét során történő deperiozálása a maxilla transversalis növekedésének elmaradását okozhatja. A lágyszájpad zárásakor alapvetően fontos az oronasalis fistula zárása, a lágyszájpad-izomzat rekonstrukciója és a megfelelő szájpadahossz biztosítása. Minden olyan műtéttechnika, amely ezt a három aspektust biztosítja, alkalmazható, mint a Furlow- és a Sommerlad-féle technikák és azok kombinációja, valamint különböző 'push-back' technikák [15].

A palatoplastica további célja a lágyszájpad funkciójának normalizálása, mely során a levator veli palatini megfelelő pozícióját és kontinuitását állítják helyre. Ma a Sommerlad-féle módosítás a legelfogadottabb módszer, azonban a kombinált műtéttechnikák alkalmazása is egyre elterjedtebbé vált. A Sommerlad- és a Furlow-féle technikák kombinációja mint intravelaris veloplastica sikeresen alkalmazható a szájpada meghosszabbításához. Az intravelaris veloplastica esetében a musculus levator veli palatini dissectiójára és anatómiai pozíciójának optimális helyzetbe hozására törekszenek.

A Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján kétféle sebészi beavatkozással – módosított Furlow-technika és dupla-Z-plasztika – kezeljük a lágyszájpadhasadékot. Az általunk kifejlesztett műtéti technika alkalmazásával helyreállítható a velopharyngealis funkció, valamint jelentősen csökkenthető a posztoperatív légzési nehézségek kialakulása mind izolált, mind genetikai szindróma részeként előforduló arcdeformitások esetében.

Számos képalkotó eljárás (videofluoroszkópia, konvencionális CT, fiberoendoszkópia) létezik a lágyszájpad és a kemény szájpada működésének vizsgálatára, az elmúlt években azonban a maxillofacialis régió diagnosztikájá-

ban elterjedt cone-beam CT-t (CBCT-t) erre a célra eddig nem használták [16]. A fogazati struktúrák vizualizálása mellett a CBCT alkalmas a lágyszövetek működésének nyomon követésére is, amit elsőként a munkacsoportunk általi vizsgálatok bizonyítottak. A CBCT dinamikus felvételi funkciójának felhasználásával (CineX, NewTom VGi Evo, QR Verona, Cefla, Imola, Olaszország) mozgófelvételeket készítettünk a vizsgálatban részt vevők lágyszájpad-mozgásáról. Eredményeink alátámasztják, hogy a CBCT képalkotó eljárás diagnosztikai eszközként használható a lágyszájpad struktúráinak és mozgásainak vizualizálására és a velopharyngealis funkció ellenőrzésére.

Jelenleg a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján fellelhető egy megfelelő minőségű, nagy térfogat leképezésére alkalmas CBCT-készülék, mely lehetővé teszi mind a csontos képletek leképezését, mind a lágyszövetek funkciójának vizsgálatát az ajak- és szájpadhasadékos gyermekek ellátásában.

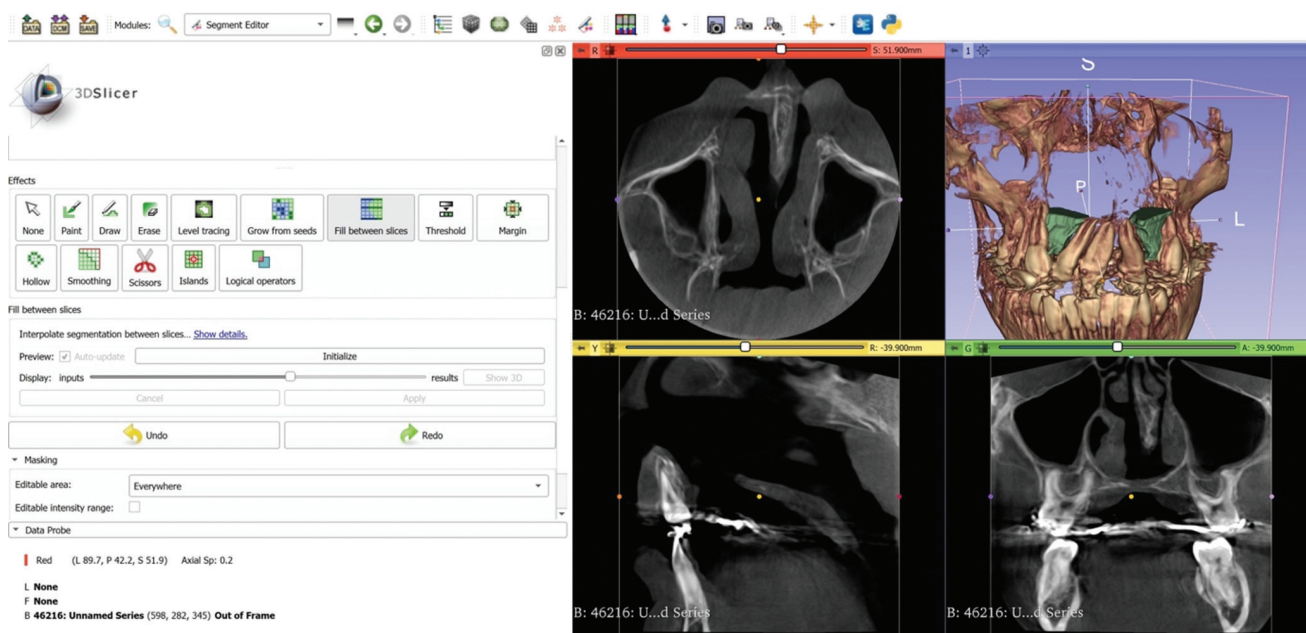
A lágyszájpad zárásának (palatoplastica) időpontja 9–12 hónapos kor, ha egyéb prioritás nem indokolt.

4. A kemény szájpad zárása

Amennyiben a szájpad zárása két lépésben történik, a maxilla elülső részének zárását a maxilla és a fogak, illetve a beszéd fejlődéséhez érdemes igazítani. Erre bármilyen, a kétrétegű (nasalis és oralis) nyálkahártyazárást biztosító műtéti technika alkalmazható [17]. Az ajak- és szájpadhasadékok kiterjedhetnek egészen a processus alveolaris területére is. Ilyen esetben a kezelési eljárás, a hasadék

méretétől és formájától függően, alveolaris csontpótlással egészül ki. Az alveolaris hasadékok sebészi rekonstrukciójához azonban azok pontos, háromdimenziós (3D) anatómiai ismerete szükséges. CBCT segítségével a processus alveolaris hasadékainak precíz, 3D vizualizálása is lehetséges. A hasadék anatómiai struktúrájának ismeretében a megfelelő képfeldolgozó szoftverek képesek a hasadékba pontosan illeszkedő graft tervezésére (például iPlan ENT 3.0, Brainlab AG, München, Németország). A tervezési folyamathoz létrehoztunk egy olyan digitális munkamenetet, amely könnyen és hatékonyan biztosítja a megfelelő méretű és formájú graft csontba történő illesztését. Ez a módszer jelentősen csökkenti a műtétek időtartamát. A műtéttervezés során az említett szoftverek segítségével a csontdefektusokat, illetve azok határait minden CBCT-felvételen kijelöltük, majd az így kapott virtuális modellen pontosan meghatároztuk a hasadék térbeli helyzetét és nagyságát (3. ábra).

Ezt követően megalkottuk a hasadékba illeszkedő virtuális graft térhálós modelljét, mely megadta a graft vázát a 3D nyomtatáshoz. A műtéti előkészítés során a kívánt graftformán kívül egy műtéti sablont is megtervezünk: ez öntőformaként funkcionál, amely pontosan leköveti a tervezett csontgraft mennyiségi és formai sajátosságait. Ez a módszer egyszerű módon ad információt a graft méretéről és alakjáról, így egyértelműen megmutatja a donorterületről eltávolított csont elégséges mivoltát. A graftokat három részből állítjuk össze: a csípőlapátból nyert szivacsos csontállományból, a kötőanyagként funkcionáló kétkomponensű fibrinragasztóból (megfelel az ISO 10993-1-es szabványnak), valamint a sebgyógyulást segítő, leukocytákban és vérlemezkékben gazdag auto-



3. ábra 3D Slicer szoftverrel történő virtuális grafttervezés. Előzetesen készült CBCT-felvétel alapján virtuális modell készíthető. A modell segítségével meghatározható a hasadékba pontosan illeszkedő graft helyzete és nagysága

CBCT = kúpsugaras komputertomográfia

lóg fibrinmembránból (leukocyte- and platelet-rich fibrin, LPRF). Bár a virtuális tervezés során korlátozott ismeretünk van a csontgraft behelyezhetőségéről, a megtervezett csontgraft és a deformált maxilla preoperatív 3D kinyomtatása már elegendő információt nyújt a műtét során várható nehézségekről. Ilyen nehézség lehet az éles szélű, nagyobb méretű *en bloc* csontgraftok által okozott nyálkahártyahiány, illetve a csontgraft helyének nem megfelelő feltárása, ami elfertőzéshez vezethet.

A kemény szájpad zárásának időpontja 3–5 éves kor, ha egyéb prioritás nem indokolt.

5. A fogmedernyúlvány hasadékanak zárása (nasopalveolaris graft)

Általában a primer műtéti sorozatok utolsó lépése a maxilla csontos defektusának rekonstrukciója. A műtét tervezett időpontját elsősorban a fogak fejlődése és áttörése határozza meg, így a sebészi beavatkozást minden esetben a fogszabályozó kezelés és konzílium előzi meg. A korrekt műtéttervezéshez a mai szakmai irányelvek alapján a CBCT/DVT képalkotó vizsgálat javasolt. A hasadék területéről gyűjtött CBCT-DICOM-adatok felhasználásával a csonthiányt speciális 3D szoftverekkel szegmentálják. A nasopalveolaris graft alakját virtuálisan alakítják ki, az előzetesen 3D megtervezett graftnak megfelelő csontkehely pedig 3D nyomtatóval kinyomtatható.

A fogmedernyúlvány hasadékanak zárása során a nasopalveolaris defektus pótlására a leginkább autológ csípőcsont (corticalis/spongiosus graft) transzplantációját alkalmazzák. A nem autológ csontgraftok hosszú távú alkalmazása jelentősen ronthatja a rehabilitáció sikerességét, ezért önálló felhasználása jelentősen csökkent az elmúlt időszakban. A csontgraft beépüléséhez a nasalis, palatinalis és vestibularis oldalon is nyálkahártyával fedett üreg szükséges, melyre több klasszikus műtétechnikai létezik. A műtéti technika kiválasztása mindig egyénre szabottan történik [18].

A fogmedernyúlvány-hasadék zárásának (nasopalveolaris graft) időpontja 8–10 éves kor, ha egyéb prioritás nem indokolt.

Másodlagos műtétek

A kezelés során újabb, másodlagos műtétekre lehet szükség, amennyiben a primer eredmény esztétikailag és funkcionálisan nem megfelelő. A korrekciók érinthetik az ajkat, az orrot, a szájpadlást vagy a garatot. Olykor az egész műtéti protokoll megismétlésére is sor kerülhet, amennyiben korábban elmaradtak a szükséges beavatkozások. A másodlagos műtétek jóval megterhelőbbek a gyermekkorban elvégzett elsődleges műtéteknél. Gyakran javíthatnak az állapotot, de nem hoznak tökéletes eredményt.

1. Garatplasztika/beszédjavító műtétek

Amennyiben a megfelelő logopédiai gondozás mellett a páciens beszéde nem kielégítő, nyílt orrhangzós beszéd vagy egyéb beszédhiba van jelen, melyet a klinikai, esetleges fiberoendoszkópos vagy egyéb radiológiai vizsgálatok is (rövid, heges, nem mozgó szájpad) kimutatnak, lehetőség van másodlagos beszédjavító műtét elvégzésére, mint Hynes-, Sanvenero Roselli-, Orticochea-féle garatlebenyek, reoperációk, Furlow- vagy Sommerlad-féle beavatkozások [14]. Ismert műtéti beavatkozás az úgynevezett hátsó fali augmentáció. Az eljárás alapja, hogy a hátsó garatfal csak azon részére helyeznek el kiegészítő szövetet, amely így már a lágy szájpad végével érintkezve létrehozza a megfelelő zárást [19].

2. Orrplasztika

Az ajakhasadékhoz leggyakrabban társult deformitás közé sorolható az orrot érintő defektus. Amennyiben a primer műtétek, valamint a nem sebészi beavatkozások sem hoznak javulást az orrdefomításra, lehetőség van a másodlagos orrplasztikára, melyet a nasopalveolaris graft behelyezését követően (amennyiben erre szükség volt) végzik, a pubertáskorban (14 éves kor után) [20]. A sikeres orrkorrekció érdekében a deformitás jellegének megfelelően, célzottan választják ki a szükséges műtéti technikákat, melyek igény szerint kombinálhatók. A csecsemőkori hasadékos orrdefomítás jelentősen eltér a felnőttkori, másodlagos deformitástól.

Két műtéti technika ismert: zárt, endonasalis (closed rhinoplasty) vagy nyitott (open rhinoplasty) technika. A nyílt feltárás előnye, hogy az orr porcos és csontos vázára jobb rálátást biztosít. A deformitások egyedi variációi miatt betegre szabott műtéti beavatkozásra van szükség, ám léteznek olyan általános irányelvek, amelyek minden esetben alkalmazhatók:

- A lateralis orrporcok eltéréseinek korrigálására az orrporcok teljes egészét szabaddá teszik. Ezután szükség szerint alakíthatók, és anatómiai helyzetükben újra rögzíthetők a septumhoz.
- Szükséges az orrhát és az orrgyök redukciója. A két oldalon nem egyforma orrhát az os nasale és az os ethmoidale közötti, ék alakú osteotomia segítségével korrigálható, így az orrhát keskenyebbé és szimmetrikussá tehető.
- Egyoldali ajakhasadék esetén a columella hasadékos és nem hasadékos oldalán hosszkülönbség észlelhető. Az orrcsúcs projekciója nagymértékben javítható, amennyiben egy porcgraftot helyeznek a crus mediale közé (columellar strut graft), így képes megnyúlni a columella a hasadékos oldalon. Mindemellett a columellar strut graft megakadályozza az orrcsúcs későbbi caudalis irányú elmozdulását.
- Gyakoriak az orrszárnyak vastagságának csökkentésére alkalmazott beavatkozások is.

3. Orthognath műtétek

A fogívek fejlődése gyakorlatilag minden esetben zavart szenved, melyet a klasszikus állcsont-ortopédiai és fogszabályozó kezelés nem mindig képes korigálni. Ilyenkor szükség van adjuváns sebészi beavatkozásra, mely főként a maxillát érinti. Az ilyen beavatkozások kizárólag fogszabályozó kezelés után végezhetők, melyek a műtétek időzítését is jelentősen befolyásolják. A szakmai irányelvek szerint a műtétet megelőzően CBCT/DVT radiológiai vizsgálatok, kefalometriai analízisek és virtuális műtéttervezések is szükségesek [21].

4. Hegkorrekciók

A nem ideális gyógyulási folyamatok miatt kialakult heggedési zavarok, valamint az esztétikailag zavaró sebgyógyulási hibák gyakran korrekciót igényelnek. Ezekben az esetekben az alapvető irányelv, hogy sebészi beavatkozás csak az objektíven egyértelműen meghatározható, reálisan javítható problémák esetében történjen. Az adott területet érintő előzetes műtétet követően minimum 1 év, de ideálisan 3 év szükséges a korrekciós beavatkozás megkezdése előtt. Hátránya, hogy a sorozatműtétek eredménye gyakran kiszámíthatatlan, ami az adott anatómiai terület fejlődését negatívan befolyásolhatja. Mindemellett nem elhanyagolható tényezők a pszichológiai szempontok, melyekhez nélkülözhetetlen a sebészi mértékletesség és a minimálisan invazív technikák alkalmazása [2].

A fenti elveken alapuló összetett kezelést 2010 óta alkalmazzuk a Semmelweis Egyetem Gyermekklinikájának ARC-osztályán. Ez idő alatt több mint 800 beteget láttunk el (4. ábra). E betegszám között az utóbbi 5 évben megfigyelhető, hogy évenként átlagosan 47 ajakhasadékos, 35 lágyszájpad-hasadékos, 20 keményszájpad-hasadékos, valamint 11 fogmedernyúlvány-hasadékos pácienszt kezelünk. Osztályunk lehetőséget nyújt minden nálunk gondozott beteg által igényelt és szakmailag indokolt sebészeti beavatkozásra. Az ajak-, állcsont- és szájpadhasadék ellátásához szükséges primer és szekunder műtétek teljes spektrumát a szakmai szabályok



4. ábra | A betegszám évenkénti növekedése

szerint el tudjuk végezni. Ez elsősorban annak köszönhető, hogy a Centrumban dolgozó szakemberek képzettsége és tapasztalata egy egymást kiegészítő munkacsoport működését tudja biztosítani.

Centrumunk szoros kapcsolatot épített ki a Leuveni Katolikus Egyetemmel (Belgium) és a HRAC-USP Egyetemmel (Bauru, Brazília), ami lehetőséget nyújtott sebészi protokollunk megosztásában, a tudás és információ kölcsönös áramlásában. A centrumok egységesítésével célunk a hasadékos ellátás megreformálása és a személyre szabott terápia hangsúlyozása, mely által képesek vagyunk felvenni a versenyt a legjobb nyugat-európai és egyesült államokbeli hasadékosközpontokkal.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: Minden szerző részt vett az irodalomkutatásban és a cikk megírásában. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Rahimov F, Jugessur A, Murray JC. Genetics of nonsyndromic orofacial clefts. *Cleft Palate Craniofac J.* 2012; 49: 73–91.
- [2] Cleft Lip and Palate. Critical Elements of Care. In: *The Center for Children with Special Needs*, Seattle Children's Hospital. (5th ed.) Seattle, WA, 2010.
- [3] Shaw WC, Semb G, Nelson P, et al. The Eurocleft project 1996–2000: overview. *J Craniomaxillofac Surg.* 2001; 29: 131–140.
- [4] American Cleft Palate – Craniofacial Association. Team care. Available from: <https://acpacares.org/team-care/> [accessed: March 27, 2017].
- [5] American Cleft Palate – Craniofacial Association. Parameters for evaluation and treatment of patients with cleft lip/palate or other craniofacial anomalies. Revised edition. Available from: www.acpa-cpf.org/uploads/site/Parameters_Rev_2009.pdf [accessed: March 27, 2017].
- [6] Nagy K, Mommaerts MY. Advanced s(t)imulator for cleft palate repair techniques. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009; 46: 1–5.
- [7] Boyce JO, Reilly S, Skeat J, et al. Academy of Breastfeeding Medicine. ABM Clinical Protocol #17: Guidelines for breastfeeding infants with cleft lip, cleft palate, or cleft lip and palate – Revised 2019. *Breastfeed Med.* 2019; 14: 437–444.
- [8] Bessell A, Hooper L, Shaw WC, et al. Feeding interventions for growth and development in infants with cleft lip, cleft palate or cleft lip and palate. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011; 2011: CD003315.
- [9] Coste MC, Huby M, Neiva-Vaz C, et al. Evaluation of prenatal breastfeeding workshop to inform and support mother with antenatal diagnosis of cleft lip/palate. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg.* 2022; 123: e1002–e1006.
- [10] Namchaitaharn S, Pimpiwan N, Saengnipanthkul S. Breastfeeding promotion and nursing care for infants with cleft palate and/or cleft lip in Northeastern Craniofacial Center, Thailand. *Open Nursing J.* 2021; 15: 149–155.
- [11] Mikšić Š, Uglešić B, Jakab J, et al. Positive effect of breastfeeding on child development, anxiety, and postpartum depression. *Int J Environ Res Public Health* 2020; 17: 2725.

- [12] Grayson BH, Santiago PE, Brecht LE, et al. Presurgical nasoalveolar molding in infants with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 1999; 36: 486–498.
- [13] Levy-Bercowski D, Abreu A, DeLeon E, et al. Complications and solutions in presurgical nasoalveolar molding therapy. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009; 46: 521–528.
- [14] Magyar D, Nemes B, Pálvölgyi L, et al. The burden of care in nasoalveolar molding treatment in cleft patients. *Indian J Plast Surg.* 2022; 55: 87–91.
- [15] Kuo CL, Tsao YH, Cheng HM, et al. Grommets for otitis media with effusion in children with cleft palate: a systematic review. *Pediatrics* 2014; 134: 983–994.
- [16] Rudnick EF, Sie KC. Velopharyngeal insufficiency: current concepts in diagnosis and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008; 16: 530–535.
- [17] Liao YF, Yang IY, Wang R, et al. Two-stage palate repair with delayed hard palate closure is related to favorable maxillary growth in unilateral cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg.* 2010; 125: 1503–1510.
- [18] Pálházi P, Nemes B, Swennen G, et al. Three-dimensional simulation of the nasoalveolar cleft defect. *Cleft Palate Craniofac J.* 2014; 51: 593–596.
- [19] Khafagy AG, Kassamy H, Mohamed AA. Augmentation of the posterior pharyngeal wall with autologous tragal cartilage for management of velopharyngeal valve insufficiency in adults. *Auris Nasus Larynx* 2022; 48: 428–433.
- [20] Hosseinabad HH, Derakhshandeh F, Mostaaajeran F, et al. Incidence of velopharyngeal insufficiency and oronasal fistulae after cleft palate repair. A retrospective study of children referred to Isfahan Cleft Care Team between 2005 and 2009. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015; 79: 1722–1726.
- [21] Pawar SS, Wang TD. Secondary cleft rhinoplasty. *JAMA Facial Plast Surg.* 2014; 16: 58–63.

(Nagy Krisztián dr.,
Budapest, Bókay J. u. 53–54., 1083
e-mail: nagykrisztian@me.com)

„Absque pugna non est victoria.”
(Küzdelem nélkül nincs győzelem.)

A cikk a Creative Commons Attribution 4.0 International License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>) feltételei szerint publikált Open Access közlemény, melynek szellemében a cikk bármilyen médiumban szabadon felhasználható, megosztható és újraközölhető, feltéve, hogy az eredeti szerző és a közlés helye, illetve a CC License linkje és az esetlegesen végrehajtott módosítások feltüntetésre kerülnek. (SID_1)