

PEDIÁTER

**AZ APÁTHY
ALAPÍTVÁNY
GYERMEKORVOSI
FOLYÓIRATA**

2000. IX. évfolyam 1. szám

Joos Ulrik*, Végh András, Piffko József***

(Westfaliai Wilhelms Egyetem Arc-, Állcsontsebészeti Klinika*
és Heim Pál Kórház Állcsont-orthopaediai és Fogszabályozási Osztálya**)

ARC- ÉS SZÁJPADHASADÉKOS GYERMEKEK FUNKCIÓ ORIENTÁLT PRIMER MŰTÉTI ELLÁTÁSA

Számos ország statisztikai adatainak összevetése alapján megállapították, hogy c.a. minden 500. születéskor archasadék megjelenésére lehet számítani. Hazánkban a morbiditás hasonló mértékű: 2.0 ezrelék. Az elemzések szerint az arc-, állcsont fejlődési rendellenességek előfordulási gyakorisága csak kismértékben ingadozik, ezért az ellátás volumene előre látható és tervezhető. Ennek előnye, hogy a kezelés monitorozható, kutatható, folyamatosan korrigálható és az eredmények ellenőrizhetőek. Jelen közlemény a münsteri Hasadékos Központ hosszútávú kutatási eredményei alapján kialakított új műtéti koncepciójáról számol be.

Az arc-, állcsont-, szájpadhasadékok esetében a fejlődési zavarok az orrszák képződése során, az embrionális fejlődés 36. és a 42. napja között keletkeznek. A hasadékok leggyakrabban multifaktoriális eredetűek, de mintegy 15-30%-ban örökletesek. A multifaktoriális eredet azt jelenti, hogy több egyedi faktor egyidejű hatására olyan fejlődési rendellenesség keletkezik, mely a hasadékok valamelyik formájához vezet, holott az egyes tényezők önmagukban nem bírának jelentőséggel. Feltételezések szerint az exogén ártalmak közé az oxigén- és vitaminhiány, alultápláltság, nikotin, kortikosteroidok, vitamin A és E túladagolás, valamint az ionizáló sugárzások tartoznak. Rendelkezésre állnak arra vonatkozó adatok is, hogy minimális intrauterin oxigénhiány a terhesség korai fázisában – amikor a legtöbb nő még nem is tudja biztosan, hogy terhes – hasadék keletkezéséhez vezethet.

Hasadékos gyermekek egészséges szüleinek az esetek mintegy 4%-ában kell tartaniuk az ismétlődéstől. Az izolált szájpadhasadék keletke-

zésének valószínűsége ilyen esetekben 2%. Amennyiben az egyik szülőnél a hasadék valamelyik formája fennáll, és van egy egészséges gyermekük, a második gyermeknél a rizikó 2%. Az izolált szájpadhasadékos gyermek világra jöttének a valószínűsége ebben az esetben 7%. Annak a hasadékos gyermeknek, akinek valamelyik szülege szintén érintett, kb. 10% valószínűséggel lesz a testvére is beteg. Az izolált szájpadhasadék keletkezésének valószínűsége ebben az esetben a 15%-ot is eléri.

A magzati élet 5.-6. hetében kialakuló komplett hasadék a rágószervvel kölcsönhatásban álló egyéb szervek fejlődését is megzavarhatja, mert ezek az organogenezis során dinamikus kapcsolatban vannak egymással. Még súlyosabb következménnyel járnak a fejlődési rendellenesség közvetlen környezetében fellépő funkcionális zavarok: a szopási reflex kialakulásához nélkülözhetetlen mimikai és ujszopási mozgások elmaradása, a nyelv és az alsó állcsont bizonytalan helyzete, inkomplett nyelési formák megjelenése stb.. Fontos kezelésszemléleti kérdés annak felismerése, hogy a születéskor már az arc-közép és az orr körüli izmok 7 hónapos működési zavara áll fenn a hasadékok esetében. Így a magzati károsodás időpontja nem csak annak megjelenési formáját, hanem súlyosságát is meghatározza, ezért a megszületéskor minden esetben különbséget kell tenni a szerv fejlődési rendellenessége és a tünetegyüttes megjelenési formája között.

A terápiás lépések az eddig ismertettekben alapulnak (evidence based medicine). A kezelés célja a szervkárosodás megszüntetése. A cranio-faciális régió képleteinek normális dinamikus kapcsolata a másodlagos funkcionális zavarok

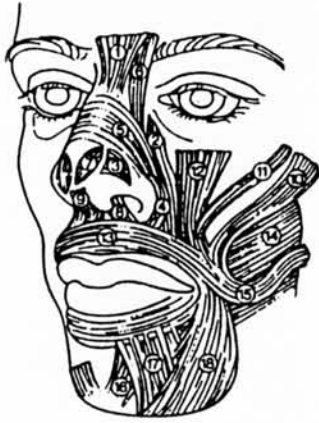
által okozott károsodásokat is csökkenti. Ehhez az általunk preferált módon a sebészeti beavatkozásnak viszonylag korán meg kell történnie. A gyakran alkalmazott kivárás (wait and see policy) tehát ezen fejlődési rendellenességek esetében nem alkalmazható. A kezelés egy úgynevezett funkcionális sebészeti megoldás, mely a primer fejlődési rendellenességet megszünteti és a másodlagos funkcionális zavarokat korán normalizálja, hogy ezáltal az arc régiójának harmonikus fejlődését lehetővé tegye.

Kezelési koncepciónk kidolgozása és az ennek alapján bevezetett funkcióorientált műtéti technikánk, a koponya fejlődésének ismeretén alapul. Anatómiailag a koponya két nagy funkcionális egységből áll: a neurocranium és a viscerocranium. Ezek fejlődése párhuzamosan zajlik és egymás fejlődését kölcsönösen befolyásolják. Mindkét egység a koponyaalappal kapcsolódik, mely kitüntetett helyzete révén mindkettő fejlődésére befolyással van. A koponyaalap porcos telepből alakul ki, a koponya egyéb részei pedig kötőszövetes telepből képződnek. Az arckoponya fejlődésében meghatározó továbbá a lágyrészeknek, elsősorban az izomzatnak a szerepe. Csak a szkeletális és muszkuláris egységek zavartalan összhangja biztosíthatja a harmonikus koponyafejlődést.

A 6. embrionális héten a teknőszerű porcos koponyaalap már teljesen kifejlődött. Ez az úgynevezett elsődleges növekedési központ, ami azt jelenti, hogy a condroblastok aktivitását endogén faktorok befolyásolják és külső tényezők csak kis mértékben gyakorolnak hatást annak fejlődésére. Az elülső arckoponya normális fejlődéséhez az orrtok és az orrsövény zavartalan fejlődése szükséges azért, mert az arcon az elsődleges növekedési központok az orrtok és az orrsövény. A septum egy endogén vezérelt növekedéssel rendelkezik, mely a fejlődés során craniál felől caudo-ventrál felé mozdul el. Mivel a paranasális mimikai izmok, – ellentétben

azzal, mint egyes anatómiai könyvekben látható –, nem az orrszárny bőrébe infiltrálnak (1. ábra), hanem a septumhoz haladnak, a fejlődés során az izom tapadási pontja egyre caudalisabb irányba helyeződik. Ennek az a következménye, hogy az izomzat az arcközeget megfeszíti és az arc suturáit aktiválja. A jelenleg elfogadott felfogás szerint az arc varratai másodlagos növekedési központok, ami annyit jelent, hogy azok működése nem endogén, hanem funkcionális befolyás alatt áll. A caudoventrális rotáció által fenntartott mozgás meggátolja a varratokban azok idő előtti csontosodását. Különösen a sutura zygomaticomaxilláris feszülése fontos, mely a legnagyobb arányban befolyásolja az arc vertikális növekedését. Tehát, ha a septum, a mimikai izomzat és az arckoponya suturáinak kapcsolatában valamilyen zavar lép fel, annak súlyos fejlődési rendellenesség lesz a következménye.

A hasadékok esetében az arc, a pharynx, a szájadék és a nyelv izomgyűrűinek folytonossága megszakad. Ebből következően kóros és insufficiens izomfunkció alakul ki. Az arcközép alulfejlett és retropozícióban marad, a premaxilla vertikális növekedése és fejlődése elmarad. Ez a fejlődési zavar azért jön létre, mert a mimikai izmok a septummal nem állnak összeköttetésben, tehát az elsődleges és másodlagos növekedési központok egysége megbomlik. A funkcionális összeköttetés az elsődleges és másodlagos növekedési centrumok között a mimikai izmok aktivitásához kötött. Ez a felsimerés az elvi alapja az új terápiás módszernek. A suturák növekedését az izmok rekonstrukciójával befolyásolhatjuk. A sebészeti technika kialakítása során, nem csak kozmetikai szempontokat veszünk figyelembe, hanem az arc mucoperiosteális apparatusának a rekonstrukcióját is elvégezzük, mert véleményünk szerint csak így lehet annak normális fejlődését biztosítani.



A.: Normál esetben



B.: Ajak és szájpadhasadék esetén

- 1-M. procerus; 2-M. levator labii superior alaeque nasi; 3-M. dilator nares anterior;
 4-M. dilator nares posterior; 5-M. transversus nasalis; 6-M. anomalus nasi;
 7-M. compressor nares minor; 8-M. depressor septi nasi; 9-M. digastricus septi nasi labialis;
 10-M. zygomaticus major; 11-M. zygomaticus minor; 12-M. levator labii superioris alaeque nasi;
 13-M. orbicularis oris; 14-M. buccinator; 15-M. rhizorius; 16-M. mentalis;
 17-M. depressor labii inferioris; 18-M. depressor anguli oris.

A musculus orbicularis oris valószínűleg jelentős szerepet játszik az arc harmonikus fejlődésében, ezért annak rekonstrukciója elengedhetetlen. A kezdeti kitűnő esztétikai eredmények azonban nem voltak pozitív hatással a szimmetrikus csontnövekedésre. Tudjuk, hogy a periorális izomegyesítés a normális csontfejlődés biztosításához nem elegendő, hanem a perinasális és mimikai izmokat is helyre kell állítani. Az időközben rendelkezésre álló hosszútávú (c.a. 18 éves) követéses vizsgálatok egyértelműen bizonyították, hogy az arcközép fejlődésének elmaradása a konvencionális műtéti technikákat követően nem „misztifikus genetikai faktorok” által determinált, hanem inkább funkcionális működési zavar eredménye.

A gyermekek a 6 kg-os testsúly elérésekor, kb. 5 hónapos korukig kerülnek műtetre. A műtét során az orralap kialakítása, primer rhinoplasztika és az izomcsontok egyesítése történik. Mivel a periorális részen kívül a m. orbicularis oris pars nasalis és a zygomatikus csoport részei és m. nasalis transversalis része is egyesítésre kerül és ezt a septumhoz rögzítjük, egy sok-

kal szebb orrformát kapunk és a maxilla növekedését is pozitívan befolyásoljuk. További előny, hogy a funkcionális egységek helyreállítása következtében a hegképződést – melyet egyébként igen gyakran láthatunk a felső ajak területén – csökkentjük. Ez teszi lehetővé a felső állcsont előrefelé történő rotációját a növekedés során. Ha az arc-, állcsont-, és szájpadhasadékok primer műtéténél ezeket az egységeket nem egyesítjük pontosan, a súlyos hegképződés következtében az arc fiziológiás fejlődése elmarad. Az első műtét kitüntetett jelentőségű, mert lényegében eldönti a hasadékos beteg későbbi külsejét és sorsát. Ha ez inadekvát, később semmilyen konzervatív állcsont-orthopædiái kezelés sem tudja az arcközép növekedésének elmaradását ellensúlyozni. A különféle szájpadtagítási technikák és maxilláris protractio, gumihúzások nem pótolhatják az intakt arc-, ajak és rágóizomzat hiányát. Nagyszámú beteganyagon elvégzett különböző műtéti technikákkal végrehajtott primer operációk összehasonlító vizsgálata során szintén hasonló következtetésre ad lehetőséget.

A kemény és lágyszájpad zárását 10 hónapos korban, egy lépésben végezzük. Ennek kapcsán nagy hangsúlyt fektetünk a hasadék több rétegben történő zárására és a szájpad izomgyűrűinek teljes egyesítésére. A m.tensor veli palatini rekonstrukciója által ismét lehetséges a tuba fiziológiás nyitása és szellőzése. Az izomgyűrű alsó részét képező m.palatopharyngeust és a m.palatoglossust, melynek rostjai a keményszájpadba sugároznak, szintén egyesítjük. A lágy-
szájpad fent leírt módon történő helyreállításához a rendellenes lokalizációjú izomtapadásokat akkurátusan felszabadítjuk, és anatómiailag adekvátan egyesítjük. Ehhez elkerülhetetlen, hogy a keményszájpad mucoperiosteumának is

mintegy a harmadát mobilizáljuk. Ezokból juttunk arra a következtetésre, hogy a maradék keményszájpad rész mobilizálásával a teljes szájpad egyidejű zárását is elvégezzük. Az ilyen típusú szájpadzáró műtét teszi lehetővé, hogy a nyelv természetes pozíciójába kerüljön a szájfenéken. Az első életév végére ilymódon a hasadék teljes zárása elérhető, mely lehetővé teszi az arc, a mimika, a fogazat további természetes fejlődését, a légzés, a nyelés, a rágás, és a hangképzés stb. természetes kialakulását.

Irodalmi adatokkal a szerzők készséggel állnak rendelkezésre.