

Rozszczep podśluzówkowy podniebienia. Trudności diagnostyczne i kontrowersje lecznicze

Submucous cleft palate. Difficulties in diagnostics and treatment controversies

Maria Hortis-Dzierzbicka, Elżbieta Radkowska

Klinika Chirurgii Dzieci i Młodzieży Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Zofia Dudkiewicz

Rozszczep podśluzówkowy podniebienia jest mniej znaną, trudniej wykrywalną i przez to często nierozpoznaną prawidłowo postacią wady rozszczepowej podniebienia. Może on mieć formę jawną i manifestować się charakterystyczną triadą objawów, i ukrytą, która jest szczególnie trudna diagnostycznie. Typowe dla rozszczepu podniebienia zaburzenia mowy towarzyszą mu tylko w niewielkim procencie przypadków i często ujawniają się dopiero po adenotomii. Autorki przedstawiają podstawowe cechy różniące tego typu rozszczepu i szeroko omawiają jego dwie odmiany, ukrytą i jawną. W pracy dyskutowane są również uwarunkowania konieczności leczenia chirurgicznego rozszczepu podśluzówkowego podniebienia i podstawowe metody tego leczenia.

Słowa kluczowe: podśluzówkowy rozszczep podniebienia, ukryty podśluzówkowy rozszczep podniebienia, niewydolność podniebiennie-gardłowa, nosowanie, nasofaryngoskopia, leczenie chirurgiczne

Submucous cleft palate presents the less known subtype of isolated cleft palate. Because of its occult nature this form of cleft palate is far more difficult in diagnostics than overt palatal clefts and remains often overlooked, even by health professionals. In many cases its incidence becomes evident after adenoidectomy procedure. The authors present the distinctive features of this form of cleft palate as well as the modern diagnostic measures. The indications for surgical treatment and its main modalities are also discussed.

Key words: submucous cleft palate, occult submucous cleft palate, velopharyngeal insufficiency, hypernasality, nasopharyngoscopy, surgical treatment

Pediatr Pol 2007; 82 (12): 961–965
© 2007 by Polskie Towarzystwo Pediatryczne

961

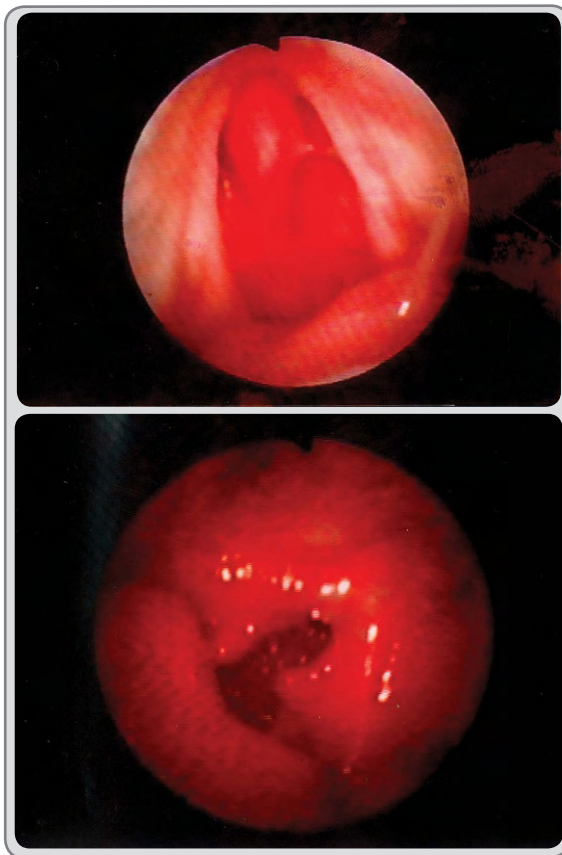
Niewydolność podniebiennie-gardłowa jest skutkiem niemożności całkowitego oddzielenia jamy ustnej od nosowej na poziomie umownej dolnej granicy nosogardła, określanej jako *velopharynx*. W warunkach prawidłowych w pozycji spoczynkowej oraz przy prawidłowej realizacji funkcji oddechowej gardło górne i środkowe stanowią jedną wspólną jamę, której niezaburzona drożność warunkuje oddychanie przez nos, czyli torem fizjologicznym. Drożność ta konieczna jest również w mowie przy realizacji głosek nosowych. Natomiast w fazie gardłowej połykania, przy ziewaniu, wentylacji ucha środkowego drogą trąbek słuchowych oraz przy realizacji głosek ustnych konieczne jest całkowite oddzielenie jamy ustnej i gardła środkowego od jamy nosowo-gardłowej. Oddzielenie to jest uwarunkowane prawidłowym zwarem podniebiennie-gardłowym.

W skład zwieracza podniebiennie-gardłowego wchodzi mięsień podniebienia miękkiego oraz tylne i boczne ściany gardła górnego. Warstwę mięśniową podniebienia miękkiego stanowi pięć parzystych mięśni, zespolonych ze sobą w linii pośrodkowej podnie-

bienia. Są to: dźwigacz podniebienia miękkiego, napiacz podniebienia miękkiego, mięsień podniebiennie-gardłowy, mięsień podniebiennie-językowy oraz mięsień języczka. Warstwę mięśniową tylnej i bocznych ścian gardła stanowi parzysty mięsień zwieracz gardła górny, zespolony z mięśniem strony przeciwnej na tylnej ścianie gardła.

W rozszczepie podniebienia odpowiadające sobie mięśnie podniebienne nie zespala się ze sobą w linii pośrodkowej, lecz przyczepiają się nieprawidłowo do brzegów podniebienia twardego i szczeliny rozszczepu (ryc. 1 a i b). Przy ich skurczu nie następuje więc zwarem dośrodkowe mięśni podniebienia, co skutkuje brakiem zwarem podniebiennie-gardłowego. Bezpośrednim odbiciem niewydolności podniebiennie-gardłowej w mowie jest nosowanie otwarte.

Jako zaburzenie rezonansu jest ono właściwie cechą głosu, a nie mowy. Polega na tym, że samogłoski i spółgłoski ustne (w większości języków świata są to wszystkie spółgłoski poza [m] i [n]) nabierają nadmiernie nosowego charakteru z powodu braku dostatecznego oddzielenia jamy ustnej od nosowej przy ich



Ryc. 1.

Przykłady otwartych rozszczepów podniebienia:
a) całkowity izolowany rozszczep podniebienia miękkiego i twardego,

b) częściowy rozszczep podniebienia miękkiego

Fig. 1.

Examples of overt cleft palates

a) complete isolated cleft of soft and hard palate

b) partial cleft of soft palate

powstawaniu. Energia akustyczna bowiem, zamiast kierować się przy realizacji tych głosek wyłącznie torem ustnym, ucieka do jam nosa i nadaje im nieprawidłowe zabarwienie nosowe.

Przeciwnieństwem nosowania otwartego jest nosowanie zamknięte, czyli zmniejszenie rezonansu nosowego przy realizacji głosek nosowych, spowodowane upośledzeniem drożności nosa lub nosogardła. Towarzyszy ono przejściowo zwykłemu katarowi nosa. U dzieci najczęstszą przyczyną utrzymującego się nosowania zamkniętego jest przerost trzeciego migdałka.

Niewydolność podniebienneo-gardłowa u pacjentów z rozszczepem podniebienia nie jest zawsze równoległa do stopnia nasilenia zmian anatomicznych w tej wadzie rozwojowej. Przykładem tego braku bezpośredniej zależności jest właśnie rozszczep podśluzówkowy podniebienia, zwłaszcza ukryty, przebiegający tylko w formie diastazy mięśniowej. Z racji swego utajonego charakteru stwarza on największe trudności diagnostyczne i bywa łatwy do przeoczenia [1, 2].

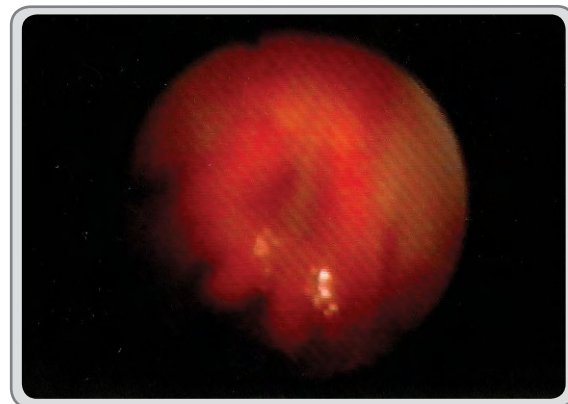
Rozpoznawany jest on najczęściej dopiero w późniejszym okresie życia dziecka, gdy ujawni się w postaci nosowania otwartego podczas mowy.

Stąd też rozszczep podśluzówkowy podniebienia zasługuje na szczególną uwagę w aspekcie niewydolności podniebienneo-gardłowej. Jak bowiem potwierdzają nasze wieloletnie doświadczenia, wielu lekarzy wręcz nie jest świadomych istnienia bądź znaczenia klinicznego tej formy rozszczepu podniebienia. Stosunkowo często pozostaje zatem nierozpoznany, mimo mogącego mu towarzyszyć znacznego nosowania otwartego i innych charakterystycznych cech niewydolności podniebienneo-gardłowej [3].

W badaniu klinicznym rozszczep podśluzówkowy podniebienia cechuje, opisana po raz pierwszy w 1954 r. przez Calnana, triada objawów [4]. Są to: rozdwojenie języczka, wyczuwalne palpacyjnie wcięcie w podniebieniu kostnym w miejsce kolca nosowego tylnego oraz charakterystyczny ścięcały wygląd podniebienia miękkiego („zona pellucida”), spowodowany brakiem zespolenia mięśni podniebienia miękkiego w linii pośredkowej przy zachowanej błonie śluzowej (ryc. 2).

Rozległość rozszczepienia tkanek podniebienia w tej postaci rozszczepu bywa bardzo różna. Największe z nich obejmują podśluzówkowo całe podniebienie twarde i miękkie, sięgając aż do otworu przysiecznego, podobnie jak najbardziej rozległe izolowane otwarte rozszczepy podniebienia.

Najłagodniejszą anatomicznie, ale wyjątkowo łatwą do przeoczenia odmianą rozszczepu podśluzówkowego jest ukryty podśluzówkowy rozszczep podniebienia miękkiego. Pojęcie ukrytego podśluzówkowego rozszczepu podniebienia miękkiego zostało wprowadzone w 1975 r. przez KAPLANA [5]. Oznacza ono brak prawidłowego zespolenia parzystych mięśni



Ryc. 2.

Obraz jawnego podśluzówkowego rozszczepu podniebienia z charakterystyczną triadą objawów

Fig. 2.

Overt submucous cleft palate characterized by the triad of bifid uvula, muscle diastasis (zona pellucida) and bony notch of hard palate

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2675697>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2675697>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)