

Včasné řešení rozštěpové vady – význam z ORL pohledu

MUDr. Michal Jurovčík¹, MUDr. Jiří Borský, Ph.D.¹, MUDr. Petra Dytrych, Ph.D.¹,
MUDr. Jiří Černý,² MUDr. Jiří Skřivan, CSc.¹

¹Klinika ušní, nosní a krční 2. LF UK a FN v Motole, Praha

²Novorozenecké oddělení FN v Motole, Praha

Téměř všichni pacienti s rozštěpem patra trpí insuficiencí Eustachovy trubice. Následkem bývá rozvoj sekretorické otitidy. Její první projevy lze pozorovat již v novorozeneckém věku. Během deseti let jsme provedli primární suturu rtu u více než 300 novorozenců. Maximum operací bylo provedeno do 7. dne věku. Audiologickou diagnostiku jsme indikovali již před výkonem. Pomocí vysokofrekvenční tympanometrie jsme s vysokou mírou pravděpodobnosti mohli předvídat přítomnost tekutiny ve středouší. Středoušní sekret byl zachycen již během primární sutury rtu, ale pouze u těch pacientů, kteří měli zároveň rozštěp patra. U všech pacientů s izolovaným rozštěpem rtu bylo středouší vzdušné. Přítomnost sekretu nezávisí na straně rozštěpu. Vysokofrekvenční tympanometrie je vysoce průkazná metoda ke stanovení přítomnosti středoušní tekutiny u novorozenců. Dle dalšího sledování bylo u 71 % pacientů s rozštěpem patra nutné indikovat opakovaný výkon v podobě drenáže středouší.

Klíčová slova: sekretorická otitida, rozštěp patra, novorozenci.

Early cleft defect surgery and its importance from the ETN point of view

Almost all patients with cleft palate suffer from Eustachian tube insufficiency. The result is usually the development of otitis media with effusion. Its first manifestation can be observed in newborns. Over ten years, we have performed primary suture of the lip in more than 300 newborns. Most surgical procedures were performed by day 7. Audiologic diagnostics was indicated before the procedure. Using high frequency tympanometry, we were able to predict with high probability the presence of fluid in the middle ear. Middle ear secretion was detected in newborns, but only in those who had cleft palate. In all patients with isolated cleft lip, the middle ear was airy. The presence of secretion does not depend on the cleft side. High-frequency tympanometry is a highly conclusive method for determining the presence of middle ear fluid in newborns. According to the future follow-up, the need for further intervention in the middle ear in patients with cleft palate was 71 %.

Key words: otitis media with effusion, cleft palate, newborns.

Úvod

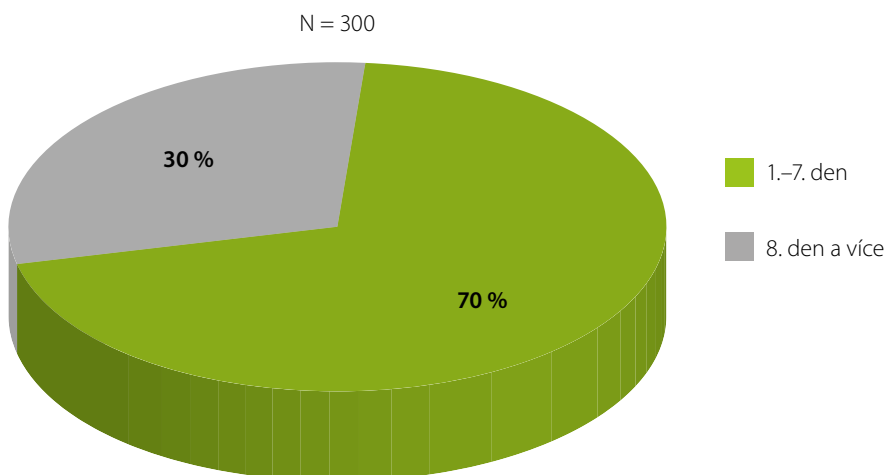
Rozštěpové vady obličej se řadí mezi nejčastější vrozené vývojové anomálie. Klasifikačních schémat a dělení rozštěpových vad je mnoho a z různých úhlů pohledu. Profesor Burian rozdělil rozštěpy na typické a na vzácné vady rázu rozštěpů. V současných podmínkách užíváme nejčastěji modifikaci dle Kernhana a dělíme je jednoduše na typické a atypické (Tab. 1). Incidence typických rozštěpových vad obličej je v české populaci zhruba

1 : 600 (1, 2). Všechny jejich varianty mohou přicházet ve formě jednostranné nebo oboustranné, případně úplné nebo neúplné (Obr. 1, 2). Atypické rozštěpové vady jsou velmi vzácné. Levostranné postižení se objevuje zhruba dvakrát častěji než pravostranné. Chlapci jsou častěji postiženi rozštěpem rtu nebo rozštěpem rtu a patra, dívky naproti tomu izolovaným rozštěpem patra.

Téměř všichni pacienti s rozštěpovou vadou doprovázenou postižením patra trpí dysfunkcí

Eustachovy trubice. Obecně vzhledem ke své centrální poloze bývá sluchová trubice působením kraniofaciálních malformací zasažena poměrně často. Lze jmenovat například syndromová postižení jako je Downův syndrom, Treacherův-Collinsův syndrom, Pierre-Robinův syndrom, CHARGE asociace, Di Georgův syndrom, Crouzonův nebo Apherův syndrom. Z nesyndromových vad se jedná například o postižení u mukopolysacharidóz. Patologicko-anatomic-

Graf 1. Timing primární sutury rtu



ky představuje rozštěp patra významný defekt tkání. Funkčnost a koordinace svalů, které mají vztah k činnosti Eustachovy trubice, jsou hrubě narušeny a tím i její základní funkce – drenážní, ochranná a ventilační. Pozorujeme přítomnost anomálií a patologických inzercí patrových svalů. Nejdůležitějším svalem pro správné fungování otevíracího mechanismu Eustachovy tuby je musculus tensor veli palatini. Následkem funkční poruchy vzniká často sekreторická otitida a obtíže s ventilací středouší provázejí rozštěpové pacienty celý život. S ohledem na prognózu případného rozvoje sekreторické otitidy je nutné rozlišovat mezi jednotlivými typy rozštěpů. V případě izolovaného rozštěpu rtu s normálně utvořeným patrem a čelistí očekáváme normální činnost Eustachovy trubice. Riziko rozvoje sekreторické otitidy se zde rovná riziku ve zdravé populaci. Pokud rozštěp rtu pokračuje zářezem do čelisti, zde již lze předpokládat poněkud vyšší pravděpodobnost výskytu funkčních postižení Eustachovy trubice. Pravděpodobně se jedná o mírnou formu poruchy koordinace svalů měkkého patra. V případě submukózních rozštěpů nedošlo ke spojení svalů obou stran a střed patra je tvořen pouze slizniční vrstvou kranialně a kaudálně. Kromě velofaryngeální insuficience je u tohoto typu rozštěpu častým příznakem rovněž narušení funkce Eustachovy trubice. Submukózní rozštěp bývá navíc obvykle pozdě diagnostikován.

Etiologie rozštěpových vad je multifaktoriální. Kromě genetického podkladu, který se podílí na vzniku rozštěpových vad zhruba v 10 %, se na vzniku mohou podílet škodlivé vlivy zevního prostředí (kouření), infekce matky, nedostatek kyseliny listové, abusus léků (antiepileptika, korti-

koidy) a alkoholu v těhotenství (1). V rámci známých syndromů (Goldenhaar, Pierre-Robin) se objevují často izolované rozštěpy patra.

Embryonální podklad vzniku rozštěpu

Chybným vývojem nedošlo k rozštěpení, ale k nespojení jednotlivých komponent. Pojem rozštěp je tak poněkud zavádějící. Kritická perioda organogeneze v obličejové oblasti je mezi čtvrtým až devátým gestačním týdnem. Foramen incisivum je hranicí mezi nepárovým primárním patrem neboli intermaxilárním segmentem a sekundárním patrem vznikajícím horizontalizací párových patrových plotének. Někdy se hovoří o předních a zadních rozštěpových vadách. Rozštěpovou vadu lze při současných možnostech prenatální diagnostiky odhalit zpravidla již mezi 20.–22. týdnem těhotenství.

Léčba rozštěpových vad

První zmínka o chirurgické léčbě rozštěpu rtu pochází z Číny (dynastie Chin 390 n. l.). V Evropě první doloženou operaci rtu provedl Ambrois Paré v roce 1564. V našich podmínkách se pokračuje v základech položených prof. Burianem a v současnosti se provádí operace dle Tennisona-Randala, Veaua případně Millarda. Operace patra se obvykle provádí metodou dle Wardill-Killnera-Veaua, von Langenbecka nebo Furlowa. Operačních postupů a jejich modifikací je velké množství a obecně lze říci, že neexistuje jediné centrum, které by praktikovalo stejný postup jako jiné. Timing primární sutury rtu je stále diskutovanou otázkou. Obecně se provádí buď časná sutura v novorozeneckém věku, a to ideálně do sedmi dnů po porodu, nebo tradičně operace v období okolo třetího měsíce vě-

Tab. 1. Typy rozštěpových vad dle Buriana/Kerhana

| Typické rozštěpy | Atypické rozštěpy |
|--|-------------------|
| Rozštěpy rtu | Příčné |
| Rozštěpy rtu a čelisti | Horní střední |
| Rozštěpy rtu, čelisti a patra | Dolní střední |
| Izolované rozštěpy patra, submukózní rozštěp rozštěp uvuly | Šikmé |

Obr. 1. Jednostranný rozštěp rtu



Obr. 2. Oboustranný rozštěp rtu a patra



ku. V České republice v současnosti časnou suturu rtu provádějí dvě pracoviště (v Praze a v Brně) se zkušeností s mnoha sty odoperovaných pacientů. Pro časnou suturu svědčí mimo jiné tyto faktory: využití raného fetálního typu hojení s vlivem na kvalitu jizvy, psychologický efekt na rodinu dítěte, kdy je mutilující defekt sanován již před odchodem z porodnice, zlepšení příjmu potravy a v neposlední řadě včasný záchyt a sanace středoušní patologie. Podmínkou časných operací je ovšem dokonalé a flexibilní fungování multioborového týmu se zářezem neonatologické JIRP. Určité pochybnosti ve smyslu vlivu anestezie na další vývoj dítěte nebyly potvrzeny (3, 4, 5, 6). V případě rozštěpů rtu a patra se druhá fáze výkonu – palatoplastika – provádí

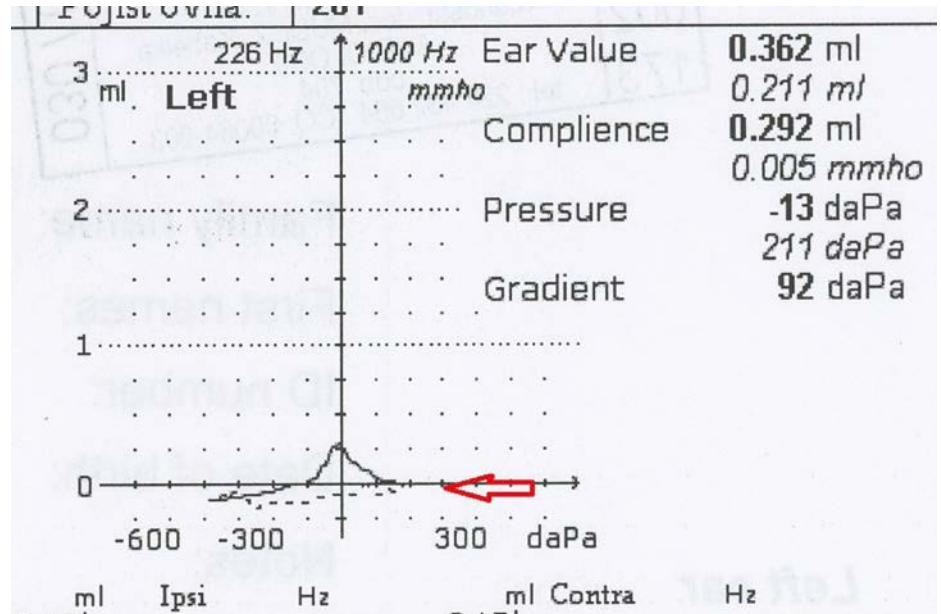
obvykle okolo sedmého až osmého měsíce věku, kdy zároveň v indikovaných případech zavádíme středoušní drenáž. Multioborová péče o pacienta s rozštěpem trvá prakticky po celý jeho život.

Dlouhodobě se zabýváme neonatální chirurgií rozštěpových vad (3, 4, 5) a zároveň studiem iniciálních fází vzniku sekretorické otitidy. První fází – operaci rozštěpu rtu modifikovanou metodou dle Tennisona provádíme ve většině případů již mezi druhým a sedmým dnem po narození (Graf 1). Podmínkou tohoto postupu je úzká multioborová spolupráce. Součástí týmu jsou nejprve gynekolog, neonatolog, plastický chirurg, otolaryngolog, anesteziolog, později stomatochirurg, ortodont, foniatr, logoped, psycholog, genetik a v rámci návazného výzkumu dále embryolog, antropolog, anatom, biochemik. Objektivní audiologickou diagnostiku (tympnologie otoakustické emise – OAE) zahajujeme již v předoperačním období. V průběhu vlastního výkonu v celkové anestezii pokračujeme fibroendoskopií nosohltanu (Obr. 5, 6) a v indikovaných případech otomikroskopii s diagnostickou paracenzou a případným odsátím středoušního sekretu (Obr. 4). Včasná diagnostika a zahájení terapie může výrazně zmírnit průběh onemocnění a předejít rozvoji nevratných změn středouší. Tyto skutečnosti jsou všeobecně známé u dětí i dospělých. První projevy tubární dysfunkce lze však pozorovat již u novorozenců.

Audiologická diagnostika a perspektivy sluchové poruchy

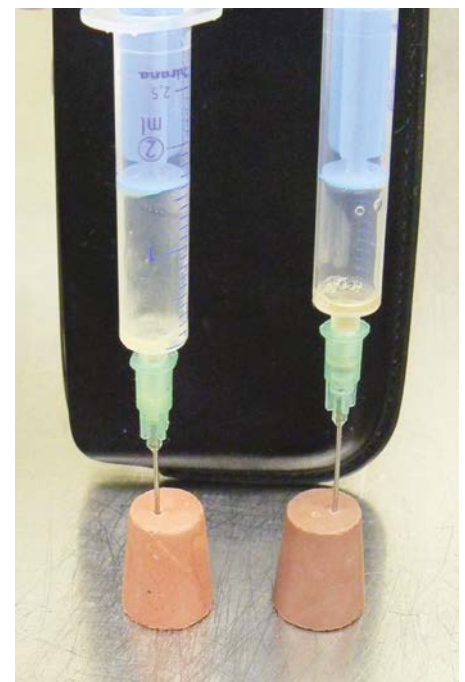
U pacienta s rozštěpem patra bychom se měli snažit zachytit projevy tubární dysfunkce co nejdříve, což neonatální timing výkonu umožňuje. Důležitým faktorem pro další terapeutickou rozvahu je zejména přítomnost tekutiny ve středouší. Možnosti vyšetření sluchu jsou u novorozenců limitované a navíc je nutné zohlednit specifické fyzikální vlastnosti středouší v novorozeneckém věku. Důležitý význam v diagnostice středoušní patologie u dětí zhruba do deseti měsíců má vysokofrekvenční tympnologie. Středoušní struktury zde mají zcela odlišné fyzikální charakteristiky (7, 8, 9). Dominantní fyzikální středoušní veličinou u těchto pacientů je hmota na rozdíl od starších jedinců, kde je pro správnou funkci převodního systému určující tuhost, respektive jeho obrácená hodnota nazývaná compliance. Standardní tympnometrické vyšetření se provádí v režimu 226 Hz. Tato frekvence však nereflektuje po-

Obr. 3. Standardní 226 Hz (plná čára) a 1000 Hz (šrafovaná čára) tympnometrická křivka u pacienta s přítomností středoušního sekretu



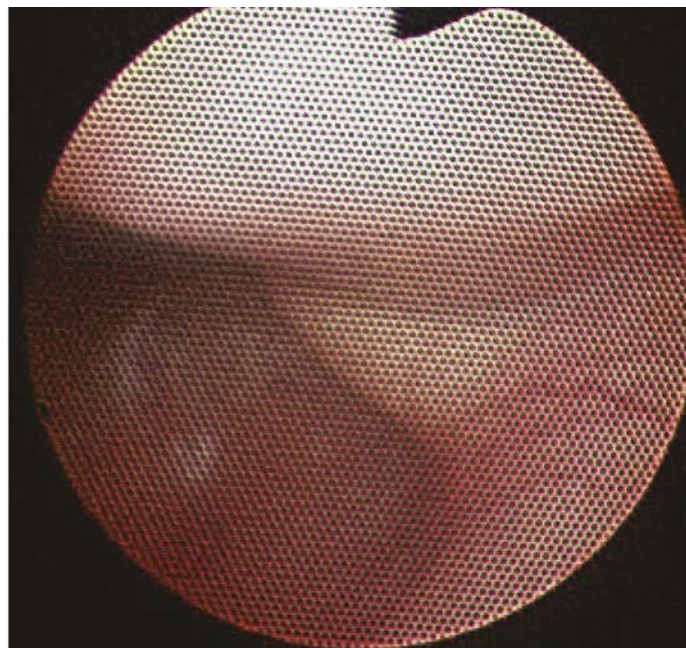
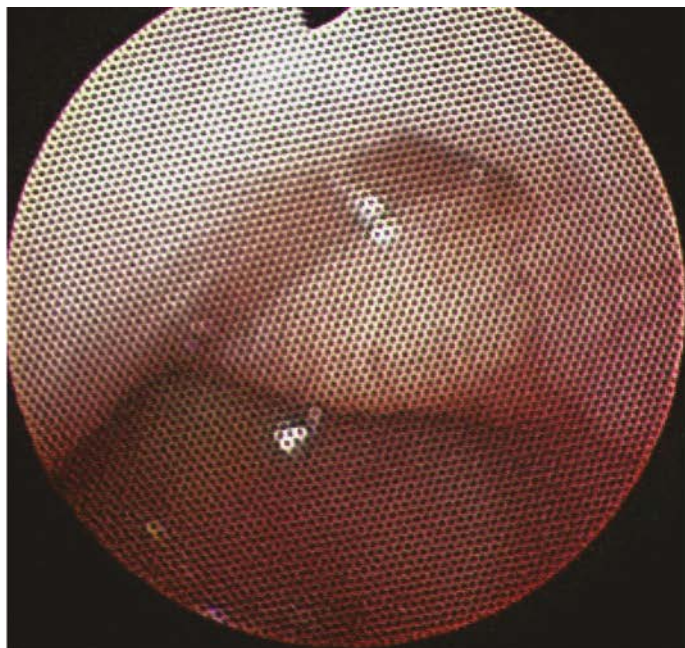
měry novorozeneckého středouší a při jejím použití obvykle vznikají zkreslené výsledky. Nejčastěji se objevují ve formě falešně negativního nálezu (Obr. 3). V praxi to znamená, že pokud je u novorozence ve středouší přítomná tekutina, standardní 226 Hz tympnometrická křivka je obvykle typu A, což mylně značí vzdušné středouší. Validní obraz o stavu středouší podává vysokofrekvenční tympnologie o frekvenci 1000–2000 Hz. Vyšetření je indikováno před vlastním výkonem. Spolehlivost detekce sekretu je vysoká a pohybuje se na hranici 85 %. V celkovém souboru více než 300 operovaných novorozenců, kdy jsme současně hodnotili morfologii tubárních torů, byl středoušní sekret peroperačně zachycen a odsát u 73 % pacientů s rozštěpem patra. Naproti tomu pacienti s izolovaným rozštěpem rtu měli vždy vzdušné středouší. Sekret se objevoval i na zdravé straně s morfologicky normálním tubárním torem. Oblast tubárních torů byla vyšetřena flexibilním endoskopem 1,8 mm. Byla provedena fotodokumentace a v případě jednostranného postižení byla porovnána anatomie obou stran. Na rozštěpové straně jsou typické dva znaky: 1) šterbinovité ústí a 2) oploštění až vymizení toru. U oboustranných postižení jsme sledovali cíleně právě přítomnost těchto dvou znaků. U oboustranných postižení bylo v průběhu dlouhodobého sledování těchto pacientů byl další výskyt sekretorické otitidy vyžadující intervenci pozorován v 71 %. Současně s vyšetřením tympnometrickým

Obr. 4. Středoušní sekret, třetí poporodní den



jsou v rámci screeningu měřeny i otoakustické emise. Jejich význam pro diagnostiku sekretu je však malý. Výbavnost otoakustických emisí je výrazně ovlivněna jakoukoli drobnou patologií středouší, například i mírným podtlakem, který se u rozštěpových pacientů objevuje pravidelně. Pacienti s rozštěpem patra jsou dále v pravidelných intervalech sledováni. Pokud přetrvávají známky sekretorické otitidy, je současně s následnou palatoplastikou indikována rovněž otomikroskopie se zavedením ventilačních trubiček. S postupujícím věkem pacienta je možné přistoupit k aktivním režimovým opatřením

Obr. 5 a 6. Ústí Eustachovy trubice na nerozštěpové straně



s cílem obnovit ventilaci Eustachovy trubice. Osvědčují se autoinsulační postupy (Otovent).

Diskuse

Problematika dysfunkce Eustachovy tuby a sekreторické otitidy u dětí, její patogeneze a léčby je široce diskutována dětskými otolaryngology (10, 11, 12, 13, 14). Jedná se o onemocnění v dětském věku relativně běžné. Kurativní výsledky nejsou vždy příliš uspokojivé. Objevují se recidivy a často vidáme přechod onemocnění do chronických stadií. Následkem mohou být i těžké ireverzibilní změny středoušních struktur doprovázené nedoslýchavostí případně i rozvojem chronického zánětu s cholesteatomem. Téměř u všech dětí s rozštěpem patra se tyto obtíže akcentují a jsou hůře terapeuticky ovlivnitelné. Studie některých autorů ukazují, že ve srovnání se zdravými jedinci je Eustachova tuba u pacientů s rozštěpem patra kratší a deformovaná v chrupavčité části (15). U rozštěpových pacientů jsou přítomny patologické inserce patrových svalů. Zejména činnost musculus tensor tympani, který je zásadní pro otevírací mechanismus, je hrubě narušena. Zjednodušeně lze říci, že Eustachova tuba u rozštěpových pacientů se chová pasivně a nedokáže regulovat tlak ve středouší (16). Zdánilivě by potom pozdější palatoplastika mohla tyto obtíže odstranit. Některé studie však ukazují, že i po úspěšně provedené palatoplastice u většiny

pacientů známky insuficience Eustachovy trubice přetrvávají (38). Příznaky sekreторické otitidy byly popsány již v novorozeneckém věku a zejména v poslední době na tento fakt upozorňují některé práce, kdy je z terciálních center referována sekreторická otitida jako příčina selhání novorozeneckého screeningu sluchu i u nerozštěpových pacientů (17, 18).

Otázka timingu středoušní drenáže je u rozštěpových pacientů stále předmětem diskuzí (19, 20, 6). Někteří autoři zastávají invazivní přístup s časným zavedením drenáže, kdy je prokázána přímá souvislost mezi tíží sluchové vady a kognitivními a řečovými schopnostmi (21). Jiné práce naopak preferují více konzervativní přístup a zmiňují rizika spojená s instilací ventilačních trubiček (12, 22). Indikaci středoušní drenáže již v novorozeneckém věku považujeme za rizikovou. Narážíme na anatomické limity a poměrně vysoké je i riziko následné superinfekce s kolonizací povrchu ventilační trubičky. Mohou vznikat atrofické a jizevnaté změny a následně perzistující perforace bubínku. Druhá fáze výkonu – palatoplastika se provádí obvykle okolo sedmého až osmého měsíce věku, kdy je již zavedení ventilačních trubiček dle aktuálního nálezu obvykle indikováno. Do té doby většina autorů doporučuje časté sledování stavu středouší pomocí otomikroskopie a tympanometrie (14, 23). Některé studie se zabývají vlivem způsobu provedení palatoplastiky na pozdější

funkci Eustachovy tuby. Zejména je diskutována otázka zachování intaktnosti hamulu pterygoidní kosti a šlachy musculus tensor veli palatini (24). Pacienti s rozštěpem patra by měli být sledováni otolaryngologem prakticky celý život. Přechod od objektivních audiologických metod k přesnějším subjektivním lze realizovat okolo čtvrtého až pátého roku věku. Od tohoto období již lze obvykle získat objektivní audiogram s přesnou specifikací sluchové vady. Otázkou zůstává ideální frekvence kontrol, abychom byli schopni zavčas zachytit progresi poruchy sluchu.

Závěr

Neonatální operace rozštěpových vad lze provádět pouze na pracovišti s možností úzké multioborové spolupráce. Již v tomto období jsme schopni diagnostikovat středoušní patologii a v rámci primární sutury rtu provést otomikroskopii a paracentezu a případným odsátím sekretu. Středoušní sekret byl zachycen pouze u novorozenců s rozštěpem patra. Přítomnost sekretu nezávisí na straně rozštěpu a objevuje se i v případech makroskopicky normálně utvořených tubárních torů na nerozštěpové straně. Vysokofrekvenční tympanometrie je vysoce průkazná metoda ke stanovení přítomnosti středoušního sekretu u novorozenců. Včasný záchyt, zahájení léčby a dlouhodobé sledování jsou předpoklady prevence nevratných následků sekreторické otitidy.

LITERATURA

1. Peterka M, Peterková R, Tvrdek M, et al. Significant differences in the incidence of orofacial clefts in fifty-two Czech districts between 1983 and 1997. *Acta Chir Plast.* 2000; 42(4): 124–129.
2. Urbanova W, Kotova M, Vankova Z. The incidence of cleft lip and palate in the Czech Republic in 1994–2008. *Bratislava Med J.* 2013; 4(8): 474–479.
3. Borský J, Tvrdek M, Kozák J, et al. Our first experience with primary lip repair in newborns with cleft lip and palate. *Acta Chir Plast.* 2007; 49(4): 83–87.
4. Borský J, Velemínská J, Jurovčík M, et al. Successful early neonatal repair of cleft lip within first 8 days of life. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012; 76(11): 1616–1626.
5. Petráčková I, Zach J, Borský J, et al. Early and late operation of cleft lip and intelligence quotient and psychosocial development in 3-7years. *Early Hum Dev.* 2015; 91(2): 149–152.
6. Van Boven MJ, Pendeville PE, Veyckemans F, et al. Neonatal cleft lip repair: The anesthesiologist's point of view. *Cleft Palate-Craniofacial J.* 1993; 30(2): 574–578.
7. Jurovčík M, Sýba J, Myška P, et al. Multi - Frequency audiometry and its importance to pediatric audiology, *Otolaryng. a foniat (Prague)* 2009; 58(3): 169s.
8. de Lyra-Silva KA, Sanches SGG, Neves-Lobo IF, et al. Middle ear muscle reflex measurement in neonates: Comparison between 1000Hz and 226Hz probe tones. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015; 79(9): 1510–1515.
9. Margolis RH, Bass-Ringdahl S, Hanks WD, et al. Tympanometry in newborn infants -1 kHz norms. *J Am Acad Audiol.* 2003; 14(7): 383–392.
10. Broen PA, Moller KT, Carlstrom J, et al. Comparison of the hearing histories of children with and without cleft palate. *Cleft Palate-Craniofacial J.* 1996; 33(2): 127–133.
11. Chen YW, Philip Chen KT, Chang PH, et al. Is otitis media with effusion almost always accompanying cleft palate in children?: The experience of 319 Asian patients. *Laryngoscope.* 2012; 122(1): 220–224.
12. Klockars T, Rautio J. Early placement of ventilation tubes in cleft lip and palate patients: Does palatal closure affect tube occlusion and short-term outcome? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012; 76(10): 1481–1484.
13. Robinson PJ, Lodge S, Jones BM, et al. The effect of palatal repair on otitis media with effusion. *Plast Reconstr Surg.* 1992; 89(4): 640–645.
14. Sheahan P, Miller I, Sheahan JN, et al. Incidence and outcome of middle ear disease in cleft lip and/or cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003; 67(7): 785–793.
15. Sadler-Kimes D, Siegel MI, Todhunter JS. Age-related morphologic differences in the components of the eustachian tube/middle ear system. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989; 98(11): 854–858.
16. Bluestone CD. Eustachian tube obstruction in the infant with cleft palate. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1971; 80(Suppl 2): 1–30.
17. Boone RT, Bower CM, Martin PF. Failed newborn hearing screens as presentation for otitis media with effusion in the newborn population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005; 69(3): 393–397.
18. Weber BC, Whitlock SM, He K, Kimbrell BS et al. An evidence based protocol for managing neonatal middle ear effusions in babies who fail newborn hearing screening. *Am J Otolaryngol - Head Neck Med Surg.* 2018; 39(5): 609–612.
19. Hammoudeh JA, Imahiyerobo TA, Liang F, et al. Early Cleft Lip Repair Revisited: A Safe and Effective Approach Utilizing a Multidisciplinary Protocol. *Plast Reconstr Surg - Glob Open.* 5 2017; (6) 1340.
20. Mcheik JN, Sfalli P, Bondonny JM, Levard G. Early repair for infants with cleft lip and nose. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006; 70(10): 1785–1790.
21. Schönweiler R, Lisson JA, Schönweiler B, et al. A retrospective study of hearing, speech and language function in children with clefts following palatoplasty and veloplasty procedures at 18-24 months of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999; 50(3): 205–217.
22. Shaw RJ, Richardson D, McMahon S. Conservative management of otitis media in cleft palate. *J Cranio-Maxillofacial Surg.* 2003; 31(5): 316–320.
23. Tierney S, O'Brien K, Harman NLet al. Risks and benefits of ventilation tubes and hearing aids from the perspective of parents of children with cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013; 77(10): 1742–1748.
24. Odoi H, Proud GO, Toledo PS. Effects of pterygoid hamulotomy upon eustachian tube function. *Laryngoscope.* 1971; 81(8): 1242–1244.