

Kostnadskrävande vård fordrar uppföljning och utvärdering

SAMMANFATTAT Barn med läpp-, käk- och gomspalt genomgår omfattande och kostnadskrävande vård från nyfödda till vuxen ålder. Uppföljning och utvärdering av behandlingen är av stor vikt.

Godkänd för publicering 1 oktober 2008

Erika Reiser

E-post: erika.reiser@lul.se

Anna Andlin

Sobocki

E-post: anna.andlin@surgsci.uu.se

@surgsci.uu.se

Spalter i läppar, käke och gom är den vanligaste medfödda missbildningen i huvud-halsområdet med en frekvens på 1,5–2/1 000. I Sverige föds cirka 180 barn med någon form av spalt varje år. Bland cirka 600 nyfödda kan man vänta sig ett barn med spalt. Incidensen varierar med etniskt ursprung, kön och typ. Incidensen är högre bland asiater och lägre hos afroamerikaner. Hos pojkar är läpp-käkspalt med eller utan gomspalt vanligast. Hos flickor är isolerad gomspalt mer än dubbelt så vanlig som hos pojkar.

Spalter som involverar läpp-käke-gom samt isolerad gomspalt är två skilda grupper med olika ursprung. Kliven läpp-käke med eller utan gomspalt utgör i Sverige nästan 70 procent av alla spaltfall. Resterande 30 procent är enbart gomspalt. Spalter i läpp och käke kan vara både enkel- och dubbelsidiga. Det finns fortfarande otillräcklig kunskap när det gäller etiologin, men man är överens om att den är multifaktoriell; genetisk predisposition och miljöfaktorer som till exempel infektioner, kroniska sjukdomar eller mediciner som är involverade i varierande grad.

Spalterna uppkommer när tidiga embryonala utskott inte smälter samman. Läpp- och/eller käkspalt uppkommer under 4–6:e graviditets-

veckan genom en förhindrad sammansmältning av det nasomediala, nasolaterala och laterala maxillära utskotten. Gomspalt uppkommer under 8–12:e graviditetsveckan genom en förhindrad upphöjning och sammansmältning i medel-linjen av de laterala gomutskotten.

De vanligaste spalterna kan delas in i tre huvudgrupper: främre, genomgående och bakre spalter.

Främre spalter Till de främre spalterna hör enbart läppspalt och kombinerad läpp-käkspalt. Läppspalten delar läppen nedanför näsöppningen och kan vara enkelsidig eller dubbelsidig samt partiell eller total. Av okänd anledning är den vanligare på vänster sida. Läppspalten medför ofta felställningar i näsvinge, näsöppning och nästipp. Den kombinerade läpp-käk-spalten är vanligare. Alveolarutskottet är här också helt eller delvis klivet och agenesier samt felställningar av tänderna i det drabbade området är vanliga.

Genomgående spalter Till de genomgående spalterna hör enkelsidig läpp-käkgomspalt och dubbelsidig läpp-käk-gomspalt. Här är förutom läppen och alveolarutskottet även gommen kliven (figur 1a och b).

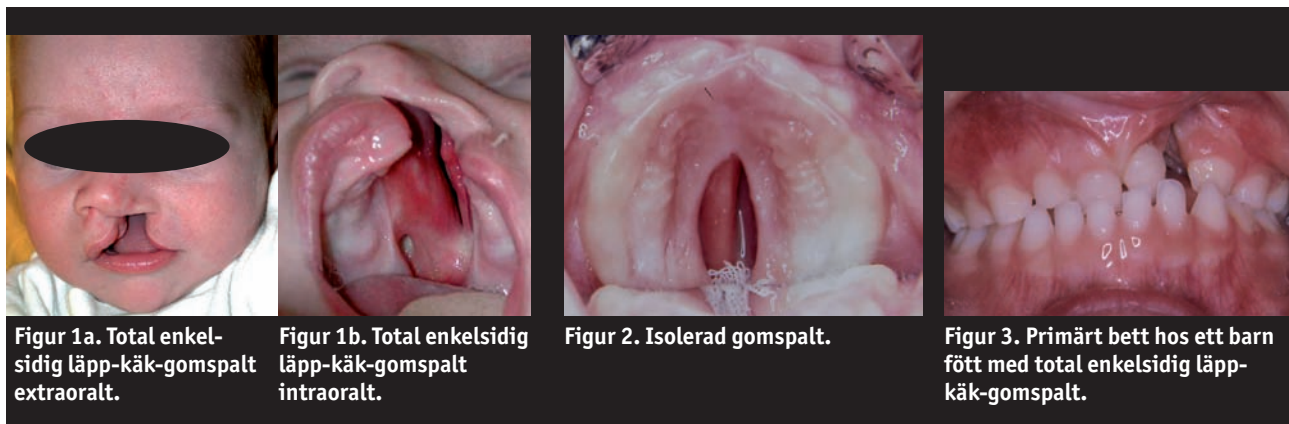
Bakre spalter Till de bakre spalterna hör isolerad gomspalt (figur 2) och submukös gomspalt. Den isolerade gomspalten kan vara av olika svårighetsgrad. Ibland omfattar den enbart mjuka gommen men kan också sträcka sig fram till *foramen incisivum*. När alla skikt utom ett tunt lager ytlig slemhinna är delade i gommen brukar man tala om submukös gomspalt. Submukös gomspalt upptäcks oftast först när barnet börjar tala och man kan notera ett hypernasalt tal. Nästan alla former av spalt i gommen påverkar talet.

Rehabiliteringen av LKG-barn kräver ett multidisciplinärt samarbete mellan framför allt plastikkirurg, ortodontist, foniatr och logoped. Behandlingen startar vid födseln och fortsätter genom hela tillväxtperioden. Målet är att i största möjliga mån normalisera tal, käk- och bettutvecklingen samt utseendet. Behandlingsprogrammen och behandlingsutfallet varierar mellan olika centra (Shaw et al 1992). På senare år har index utvecklats för bedömning av behandlingsresultat utifrån studiemodeller. Dessa används numera ofta i jämförande intercenter studier (Mars et al 1987, Atack et al 1997).

FAKTA 1. EXEMPEL PÅ VÅRDPROGRAM

För en total enkelsidig läpp-käk-gomspalt ser programmet oftast ut så här:

Nyfödd	Information och stöd vad gäller matning Gomplatta med nässtöd för modellering av näsvinge hos de med bred spalt och utplattad näsvinge
3 månader	Plastikkirurgisk slutning av läppspalten
6 månader	Plastikkirurgisk slutning av mjuka gommen
18–24 månader	Plastikkirurgisk slutning av restspalt i hårda gommen
5 år	Eventuell talförbättrande operation (velofarynxplastik)
7–8 år	Eventuell tandreglering
8–11 år	Bentransplantation till käkspalten
12–14 år	Tandreglering startar, eventuellt sekundära näs- och läpp-korrigeringar, eventuell distraktionsbehandling
18–20 år	Eventuell ortognatkirurgi samt sekundära näs- och läppkorrekationer



Figur 1a. Total enkel-sidig läpp-käk-gomspalt extraoralt.

Figur 1b. Total enksidig läpp-käk-gomspalt intraoralt.

Figur 2. Isolerad gomspalt.

Figur 3. Primärt bett hos ett barn fött med total enksidig läpp-käk-gomspalt.

Hos spaltbarn förekommer nästan alltid en avvikande utveckling av tänder och käkar. Agnesier, atypisk form, emaljhypoplasier och ektopisk erupktion av intilliggande tänder är vanligt. Maxillan blir ofta underutvecklad och korsbett samt prenatalt bett med frontal invertering är de vanligaste ocklusionsavvikelserna (figur 3).

På nyfödda med bred spalt och snedställd näsa görs ofta ett försök att förbättra näsans form innan läppen sluts kirurgiskt (Grayson et al 1999). Barnen får en gomplatta med nässtöd. Nässtödet förbättrar näsans form och gomplattan brukar underlätta matningen. Barnen följs regelbundet under uppväxten hos ortodontist.

I regel görs ingen ortodonti i primära bettet. Först vid 7–8 års ålder kan det vara aktuellt med till exempel expansion av överkäken och upprätning av snedställda överkäksincisiver inför ben-transplantation till käkspalten. Fortsatt tandreglering sker när samtliga permanenta tänder erupperat vid 12–14 års ålder. Vid stora skeletala avvikelser kan det bli aktuellt med maxillär distraktion eller kirurgisk korrigerings efter avslutad tillväxt.

Vårdprogrammet i Uppsala

Barn med spalt har behandlats vid Akademiska sjukhuset i Uppsala sedan 1950-talet. Ytterligare fem centra finns i Sverige. Dokumentationen har följts med noggrannhet och material finns tillgängligt för longitudinella retrospektiva studier. Uppsala tar hand om cirka 30–40 nya barn per år från Mellansverige.

Det ortodontiska och kirurgiska vårdprogrammet för barnen ser olika ut beroende på spalttyp (faktaruta 1).

Aktuell forskning

Just nu pågår två omfattande forskningsprojekt inom LKG i Uppsala. Det ena har näsan i fokus och det andra har spalten i fokus.

I forskningsprojektet med näsan i fokus har samtliga patienter födda 1960–1987 med total enksidig läpp-käk-gomspalt som är behandlade vid Akademiska sjukhuset i Uppsala återkal-

lats och undersöks med avseende på näsans form och funktion både ur ett objektiva och subjektivt perspektiv. Samtliga mätningar görs också på en matchad kontrollgrupp.

Det är svårt att uppnå god funktionell och utseendemässig rekonstruktion av näsans funktion och form hos LKG-patienter. De har ofta problem med nästäppa och besvär med luftpassage. Utseendemässigt har de ofta en asymmetri och deviation av näsan som påverkar deras livskvalitet och välbefinnande. Det är dock ännu okänt hur stor betydelse näsans utseende har och hur funktionella mätningar korrelerar med patienternas upplevelse av resultat respektive symptom.

Det övergripande syftet med studien är att ta reda på hur olika behandlingsprotokoll som använts från 1960-talet påverkat näsans form och funktion samt patienternas subjektiva besvär.

I forskningsprojektet med spalten i fokus tittar vi retrospektivt på samtliga barn födda mellan 1990–1999 som behandlats vid Akademiska sjukhuset.

Flera olika spalttyper ingår. Barnen har opererats med samma operationsteknik och av två erfarna plastikkirurger. Effekter av den ursprungliga morfologin och spaltstorleken på behandlingsutfallet när det gäller ocklusion, käktillväxt, tal med mera studeras.

Tidigare studier har funnit att behandlingsresultatet varierar beroende på operationsteknik och kirurgens skicklighet. Ytterst lite finns dock publicerat om effekten av maxillan och spaltens ursprungliga morfologi på behandlingsresultatet. Spaltens storlek beror på både en vävnadsbrist och en förskjutning av segmenten i förhållande till varandra. Barn med samma spalttyp kan ha mycket olika storlek på defekten.

Spaltstorleken kan påverka hur svårt det är att kirurgiskt reparera spalten och hur resultatet blir. Spalter med olika storlek och olika grad av förskjutning av segmenten borde reagera olika på de primära kirurgiska ingreppen. Syftet med projektet är att se vilka möjligheter vi har att tidigt kunna prognostisera behandlingsresultat och individualisera behandlingen.

REFERENSER

1. Atack N, Hathorn J, Mars M, Sandy J. Study models of 5 year old children as predictors of surgical outcome in unilateral cleft lip and palate. *Eur J Orthod* 1997a; 19: 165–70.
2. Atack N, Hathorn IS, Semb G, Dowell T, Sandy JR. A new index for assessing surgical outcome in unilateral cleft lip and palate subjects aged five: reproducibility and validity. *Cleft Palate Craniofac J* 1997b; 34: 242–6.
3. Grayson BH, Santiago PE, Brecht LE, Cutting CG. Presurgical nasolabial molding in infants with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 1999; 36: 486–98.
4. Mars M, Plint DA, Houston WJB, Bergland O, Semb G. The Goslon yardstick: a new system of assessing dental arch relationships in children with unilateral clefts of the lip and palate. *Cleft Palate J* 1987; 24: 314–22.
5. Shaw W, Asher-McDade C, Brattström V, Dahl E, McWilliam J, Molsted K, Plint D, Prahl-Andersen B, Semb G. The R.A six-center international study of treatment outcome in patients with clefts of the lip and palate: Part 1. Principles and study design. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29: 393–7.