

## ASPECTE CLINICO-TERAPEUTICE ALE DESPICĂTURILOR LABIO-MAXILO-PALATINE: DATE DIN LITERATURĂ

Raluca TOTE\*, Simona MUNTEANU, Anca PASCU, Daniela PURAV,

Diana STANCU, Vahit ORUC, Eriola KOMINI, Gabriel MELIAN, Irina ZETU

Universitatea de Medicină și Farmacie "Grigore T. Popa" - Iași, România, Facultatea de Medicină Dentară, Departamentul de Ortodonție și Ortopedie Dento-Facială

\*Autor corespondent : Dr. Raluca Tote, medic rezident anul I  
e-mail: raluca\_tote@yahoo.com

### CLINICAL AND THERAPEUTICAL ASPECTS OF LABIO-MAXILLO-PALATINE CLEFT: DATA FROM LITERATURE (Abstract):

The current literature shows that the cleft lip and/or palate are the most frequent congenital anomalies of all the congenital face anomalies. They can occur as part of a syndrome or they can be nonsyndromic. In the present study we compared particular growth aspects in children with cleft lip and/or palate, pathogenesis, dental anomalies accompanying various clinical forms, protocols and treatments that are most frequently used. Many patients with operated cleft lip/palate have a limited maxillary growth whereas the patients with operated cleft lip/palate have nearly normal facial growth. Most researchers believe that maxillary retrusion is secondary to the labial and/or palatal repair. As reported in other studies children with unoperated palate clefts present a small size of the anterior-posterior maxilla as well as retrusive maxilla. This type of congenital malformation is a special situation because of the treatment it requires which is an interdisciplinary approach that includes: maxillofacial surgery, plastic surgery, orthodontic treatment, ENT's, speech therapy and paediatrics. There isn't currently a fixed treatment scheme, schools like the German or American one use different therapeutic protocols. Also, specialized centers for treating lip and palate clefts have been established in other countries, thereby ensuring from the very beginning an adequate control and supervision of treatment that will continue all along.

**Key words:** oral clefts, clefts of the primary and secondary palate, orthodontic treatment, orthognathic surgery.

### INTRODUCERE

Datele din literatură arată că despicăturile labio-maxilo-palatine reprezintă cea mai frecventă anomalie congenitală dintre toate malformațiile congenitale ale feței. Ele pot să apară în cadrul unor sindroame genetice sau pot fi izolate, neasociate unei alte boli. Despicăturile constituie o problemă medicală atât prin etiologia incertă, varietatea de forme clinice și tulburările funcționale asociate, dar mai ales prin tratamentul special de care au nevoie. Managementul terapeutic al acestor pacienți este complex, se desfășoară pe o perioadă îndelungată și include o echipă multidisciplinară formată din: obstetrician, chirurgul pediatru, chirurgul maxilo-facial,

specialistul ortodont, medicul pediatru, logopedul și nu în ultimul rând psihologul.

### SCOPUL LUCRĂRII

Analizând date din literatură și studii, am comparat în lucrarea de față aspecte particulare de creștere la copiii cu despicături, etiopatogenia care stă la baza producerii acestora, anomaliile dentare care însoțesc diversele forme clinice, protocoalele și schemele de tratament utilizate cel mai frecvent.

#### I.1 Creșterea și dezvoltarea cranio-facială normală

Cele mai importante procese ale dezvoltării cranio-faciale normale cuprind:

- Formarea celor 5 muguri faciali ( 2 mandibulari, 2 maxilari, 1 mugure frontonazal) la sfârșitul celei de-a patra săptămâni de dezvoltare intrauterină. Dezvoltarea feței este ulterior completată de formarea mugurilor nazali, din procesul frontonazal;
- Alipirea mugurilor maxilari pe linie mediană, dând naștere buzei superioare; Alipirea mugurilor maxilari cu mugurii nazali interni formând astfel segmentul intermaxilar (palatul primar). Dacă această alipire nu se produce sau este incompletă poate să apară despicătura labială;
- Formarea palatului secundar care „își ia denumirea de la faptul că se formează după palatul primar” și formează planșeul foselor nazale și plafonul cavității orale [1]. Anterior acesta cuprinde palatul dur, iar posterior palatul moale și ”reprezintă o componentă esențială pentru o respirație normală, masticăție, deglutiție și vorbire” [1]. Absența alipirii proceselor palatine, produsă la rândul ei de imposibilitatea ridicării proceselor, mărimea mică a acestora, oprirea/inhibarea procesului de alipire sau imposibilitatea coborârii limbii dintre procesele palatine atunci când există o micrognație, conduce la despicături ale palatului secundar și ale palatului moale. Atunci când aceste cauze se întrepătrund rezultă despicături situate atât anterior cât și posterior de gaura incisivă [2].

## I.2 Particularități de creștere și dezvoltare la copiii cu despicături

Numeroase studii au fost făcute pentru a observa modul de creștere, vârsta la care au loc cele mai importante etape ale creșterii și care sunt factorii care o influențează. Un astfel de studiu desfășurat în Danemarca a concluzionat că în ce privește creșterea

facială la copiii cu despicături etajul inferior al feței are o medie de creștere mai mică, iar înălțimea maxilară posterioară cât și lungimea maxilarului au dimensiuni mai mici comparativ cu valorile normale [3].

Mulți pacienți cu despicătură labială și palatină operată au o creștere maxilară limitată, în timp ce copiii cu despicătură labială/palatină neoperată au o creștere facială aproape normală. Însă există o controversă în ceea ce privește cauza care restricționează această creștere: este ea rezultatul unui deficit intrinsec sau e determinată de intervenția chirurgicală? Majoritatea e de părere că retrognația maxilară este secundară operației de reconstrucție. Studii asemănătoare confirmă faptul că și pacienții neoperați, cu despicătură palatină au dimensiuni antero-posterioare reduse ale maxilarului cât și retrognatismul acestuia. Creșterea sagitală a maxilarului pare să fie limitată la pacienții cu despicătură palatină neoperată ( și care devine mai severă cu înaintarea în vârstă ) dar și la cei operați. Putem afirma că la baza acestui deficit de creștere maxilară nu stă un singur factor, dovadă fiind studiile efectuate pe pacienții neoperați și cei operați pentru despicătura palatine [4]. Nu excludem drept cauză țesutul cicatricial rezultat în urma intervenției chirurgicale, dar trebuie să avem în vedere și mecanismele intrinseci de dezvoltare care determină o rată mai mică de creștere la pacienții cu despicături.

## II. Etiologie și patogenie

De-a lungul timpului s-a încercat să se descopere care anume sunt cauzele ce stau la baza producerii despicăturilor. S-au elaborat mai multe teorii, însă nici una nu a reușit să explice cauza și mecanismul prin care se produc aceste anomalii congenitale. Ele apar ca urmare a interacțiunii mai multor factori și nu doar a unuia singur.

*Etiologia non-genetică* cuprinde: factori

fizici, caracteristici materne, factori chimici, factori nutriționali, factori infecțioși. Dintre aceștia, se pare că anumite substanțe chimice au fost mai des asociate cu despicăturile: anticonvulsivante de tipul fenobarbitalului și difenilhidantoinei, precum și diazepamul administrate pe perioada sarcinii cresc riscul de despicătură palatină; Aminopterina și amfetaminele au fost asociate cu cheilopalatoschizis, iar trimetadiona cu palatoschizis [2]. Cortizonul administrat în timpul sarcinii a fost deseori incriminat ca factor etiologic și a făcut obiectul a numeroase studii. Cortizonul acționează printr-o întârziere a orizontalizării proceselor palatine, în așa fel încât atunci când acestea ajung în poziția orizontală craniul e crescut în toate dimensiunile sale, iar procesele palatine sunt la distanță unul de celălalt pentru a se mai alipi.

Un alt factor care s-a remarcat în etiologia despicăturilor a fost hipervitaminaza A care poate acționa prin două mecanisme, fie prin creșterea sintezei de mucopolizaharide inducând astfel o rigiditate a proceselor palatine, fie prin scăderea activității mitotice rezultând în dimensiunea mai mică a proceselor palatine.

*Etiologia genetică:* Până acum s-au putut identifica aproximativ treizeci de gene, care suferind mutații pot conduce la despicături labiale, palatine.[5] Este cunoscut faptul că mutațiile dintr-o singură genă contribuie la o multitudine de fenotipuri, de aici și variația mare în formele clinice ale despicăturilor. Dintre genele cel mai frecvent asociate cu despicăturile menționăm: gena RYK, care este esențială pentru dezvoltarea normală a structurilor cranio-faciale; Gena Prdm 16 exprimată în țesutul murinic oro-facial embrionar și care codifică un factor transcripțional cu rol reglator în medierea semnalelor TGF- $\beta$ , trebuie considerată un factor în mutațiile ce determină

despicăturile, în special cele neasociate unui sindrom [6].

### III. Forme anatomo-clinice ale despicăturilor

Despicăturile parțiale anterioare unilaterale pot fi [7]:

- *schite*
- *incomplete*: interesează parțial buza, sau buza și pragul narinar, creasta alveolară este indemnă. Clinic se prezintă prin narină orizontalizată, etalată pe partea afectată și lobul nazal deviat spre partea sănătoasă.

Despicăturile parțiale anterioare bilaterale afectează bilateral buza, pragul narinar, creasta alveolară și pot fi:

- *incomplete*: Clinic asimetria este frecvent întâlnită datorită faptului că structurile sunt interesate în mod inegal când se poate asocia despicătura completă pe o parte cu una incompletă de cealaltă parte;
- *complete*: interesează structurile în mod simetric, bilateral: buza superioară, prag narinar, creasta alveolară, rămânând un bont median pe mijloc și care prin proiectarea lui mult înainte produce decalaje sagitale importante la nivelul crestei alveolare în special când copilul își sughe degetul; De asemenea, narinele sunt etalate.

Despicăturile parțiale posterioare pot fi [7]:

- *incomplete* și sunt interesate parțial pe linia mediană lueta, vălul palatin, eventual o mică porțiune din palatul dur
- *complete* fiind interesate în totalitate lueta, vălul palatin și palatul dur, până la palatul primar.

Despicăturile asociate [7]: apar prin asocierea unei despicături anterioare uni sau bilaterale cu o despicătură posterioară, rămânând întotdeauna o separare între ele prin intermediul unui segment osos intact

(palat secundar, creasta alveolară);

Despicăturile totale [7]: includ uni sau bilateral toate structurile buzei, alveolei și bolții palatine (cheilo-gnato-urano-stafiloschizis);

- *unilaterale* (buza de iepure): cuprind buza superioară lateral, pragul narinar, creasta alveolară, palatul dur, vălul palatin și lueta pe linia mediană, vomerul este atașat părții neafectate; decalajele sagitale și transversale pot fi mari (1-1,5 cm), bontul median este proiectat înainte, iar cel lateral rămâne în poziție posterioară și laterală; Clinic narina este foarte etalată, orizontalizată,



**Figura 1. Caz clinic: aspect extraoral de despicătură anterioară unilaterală completă**  
Aplatizarea narinei stângi, cicatrice post labio-plastie

### III.2 Anomalii dentare asociate despicăturilor

Datele din literatură arată că anomaliile dentare la pacienții cu despicături apar mai frecvent decât la cei care nu suferă de această afecțiune (Bohn, 1963; Jordan și colaboratorii 1966; Schroeder și Green 1975). Printre aceste anomalii se numără: modificări de număr – incluzii, agenezii dentare, dinți supranumerari, hipodontii; modificări de formă, în special la incisivii laterali superiori – formă de „peg” (Ribeiro și colaboratorii, 2003; Dempf și colaboratorii, 2002).

În ceea ce privește dimensiunea dinților

lobul nazal turtit, cu subcloazon scurt deviat spre partea sănătoasă;

- *bilaterale* (gura de lup): afectează în totalitate buza superioară, podeaua foselor nazale, procesul alveolar bilateral, palatul dur, vălul palatin și lueta pe linie mediană, vomerul fiind situat pe mijloc; bontul median poate fi mult proiectat înainte, lipsit de subcloazon, atrofîc și se continua direct cu lobul nazal care este turtit; Clinic se prezintă prin aripi narinare mult etalate, trase în afară, observându-se comunicarea dintre fosele nazale și cavitatea orală.



**Figura 2. Caz clinic: aspect intraoral de despicătură unilaterală stângă totală cu traiecul liniei de despicătură prin creasta alveolară, în dreptul 2.2, palatul dur, văl palatin**

s-a ajuns la concluzia că aceasta a fost mai mică atât în sens mezio-distal cât și vestibulo-oral la toate tipurile de despicături, comparativ cu grupul control. Cei mai mici dinți s-au găsit la cei cu despicătură palatină, deși în studii anterioare aceștia aveau aceleași dimensiuni cu a grupului control. Cel mai mic dinte s-a înregistrat ca fiind incisivul lateral superior de pe partea cu despicătura, aspect regăsit și în alte studii. [8] Aceste rezultate arată o diferență clară între cele două tipuri de despicături distincte genetic și embriologic.

În literatură se raportează prezența unui dinte supranumerar pe partea afectată ca

fiind a doua cea mai întâlnită anomalie dentară.

#### IV. Particularități terapeutice la pacienții cu despicături

Acest tip de malformație congenitală reprezintă o situație aparte în ceea ce privește tratamentul întrucât necesită o abordare interdisciplinară ce cuprinde:

serviciile din cadrul chirurgiei maxilo-faciale, chirurgiei plastice, ortodontiei, ORL-ului, logopediei, pediatriei.

Analizând și comparând protocoalele mai multor școli s-au putut stabili elemente comune, astfel că, cel mai frecvent utilizate tehnici cât și etapizarea acestora sunt descrise în următoarele 2 tabele [9].

**Tabel 1**

PERIOADA	PROCEDURA
După 16 săptămâni de sarcină	Diagnosticarea despicăturii labiale ( cea palatină este mult mai greu de observat ) prin ecografie[10]
Prenatal	Discuția cu chirurgul maxilo-facial și planificarea intervenției[11]
Neonatal	Utilizarea unor biberoane cu tetine speciale pentru hrănirea sugarului[11]
12 săptămâni	Repararea primară a despicăturii labiale[12]
6-12 luni	Repararea primară a despicăturii palatine, cu veloplastie[13]
5 ani	Rinoplastie[14]

**Tabel 2**

PERIOADA	PROCEDURA
Înainte corecției primare a despicăturii labiale	Tratament ortopedic pre-chirurgical[15]
Dentația temporară	Tratament ortodontic pentru expansiunea maxilarului[16]
Dentația mixtă	Tratament ortodontic pentru expansiunea maxilarului și avansarea acestuia[16]
Înainte erupției dinților permanenți	Grefă osoasă [11,17]
Dentația permanentă	Tratament ortodontic pentru alinierea arcadei[18]
După erupția dinților permanenți, alinierea arcadei, terminarea creșterii	Chirurgie ortognată pentru avansarea maxilarului[16];
După intervenția de chirurgie ortognată	Tratament ortodontic post-chirurgical pentru închiderea spațiilor reziduale și ultimele ajustări ale ocluziei[19] Reconstituiri protetice - dacă este necesar[20]

#### DISCUȚII ȘI CONCLUZII

În ceea ce privește creșterea facială la copiii cu despicături s-a putut observa că etajul inferior al feței are o medie de creștere mai mică, iar înălțimea maxilară posterioară cât și lungimea maxilarului au dimensiuni mai mici comparativ cu valorile normale.

La baza etiologiei au fost implicate de-a lungul timpului mai multe teorii. Factorii producerii anomaliei variază de la factori genetici la factori chimici, nutriționali și infecțioși, negăsindu-se însă un singur factor

determinant.

Un alt aspect legat de despicăturile labio-maxilo-palatine îl reprezintă anomaliile dentare care apar mai frecvent la pacienții cu această anomalie decât la cei care nu suferă de această afecțiune. Dintre acestea se numără incluzii, agenezii dentare, dinți supranumerari, hipodonții și modificări de formă în special la incisivii laterali superiori.

Tratamentul despicăturilor labio-maxilo-palatine include în primă fază atât o etapă chirurgicală cât și una ortodontică ce constă

în aplicarea unor aparate ortodontice specifice care pot fi prefabricate sau realizate individual. Aparatele ortodontice tip obturator trebuie aplicate cât mai devreme și readaptate odată cu creșterea copilului. Finalizarea tratamentului se va realiza cu aparatul fix care va corecta alinierea dentară, chirurgia ortognată de la terminarea creșterii finalizând tratamentul ortodontic, stabilizând ocluzia și corectând

aspectul estetic.

Nu există la ora actuală o schemă fixă de tratament, școli precum cea germană sau americană având protocoale terapeutice diferite. De asemenea, în alte țări au fost înființate centre specializate pentru tratarea acestui tip de anomalie instituindu-se astfel de la început un control și o supraveghere adecvate pe toată durata tratamentului.

## BIBLIOGRAFIE

- 1 Diego F Wyszynski, *Cleft Lip and Palate: From Origin to Treatment*: Oxford University Press; 2002.
- 2 Sadler T.W, *Langman's Medical Embryology*: Lippincott Williams & Wilkins, Eighth edition; 2000.
- 3 Arne Bjork, *Sutural growth of the upper face studied by the implant method*: *European Journal of Orthodontics* i82-i88; 2007.
- 4 Elliot L. Saperstein, Daniel Kennedy, John B. Muliken, Bonnie Padwa, *Facial growth in children with complete cleft of the primary palate and intact secondary palate*: *Oral Maxillofacial Journal* 70:e66-e71; 2012.
- 5 Pegelow M., Peyrard-Janvid M., Zucchelli M., Fransson I., Larson O., Kere J., Karsten A, *Familial non-syndromic cleft lip and palate-analysis of the IRF6 gene and clinical phenotypes*: *European Journal of Orthodontics* 30, 169-175; 2008.
- 6 Bryan C. Bjork, Annick Turbe-Doan, Mary Prysak, Bruce J. Herron, David R. Beier, *Prdm 16 is required for normal palatogenesis in mice*: *Human Molecular Genetics*, Vol.19, No.5; 2010.
- 7 Alexandru Bucur, coord: Carlos Navarro Vila, John Lowry, Julio Acero, *Compendiu de chirurgie oro-maxilo-facială*: Vol. 2, Q Med Publishing; 2009.
- 8 Sally C. Walker, C. Rye Mattick, Ross S. Hobson, I. Nick Steen, *Abnormal tooth size and morphology in subjects with cleft lip and/or palate in the north of England*: *European Journal of Orthodontics*, 68-75; 2009.
- 9 Pedro Ribeiro Soares de Ladeira, Nivaldo Alonso, *Protocols in Cleft Lip and Palate Treatment: Systematic Review*: *Plastic Surgery International*, Article ID 562892; 2012.
- 10 D. Shaikh, N. S. Mercer, K. Sohan, P. Kyle, and P. Soothill, *Prenatal diagnosis of cleft lip and palate*: *British Journal of Plastic Surgery*, vol. 54, no. 4, pp. 288–289, 2001.
- 11 M. Miloro, P. Larsen, and G. E. Ghali, *Waite Peterson's Principles of Oral and Maxillofacial Surgery*: BC Decker, Ontario, Canada, 2 edition; 2004.
- 12 R. E. Kirschner and D. LaRossa, *Cleft lip and palate*: *Otolaryngologic Clinics of North America*, vol. 33, no. 6, pp. 1191–1215; 2000.
- 13 O. A. Arosarena, *Cleft lip and palate*: *Otolaryngologic Clinics of North America*, vol. 40, no. 1, pp. 27–60; 2007.
- 14 E. B. Katzel, P. Basile, P. F. Koltz, J. R. Marcus, and J. A. Girotto, *Current surgical practices in cleft care: cleft palate repair techniques and postoperative care*, *Plastic and Reconstructive Surgery*: vol. 124, no. 3, pp. 899–900; 2009.
- 15 K. E. Salyer, *Excellence in cleft lip and palate treatment*, *Journal of Craniofacial Surgery*, vol. 12, no. 1, pp. 2–5; 2001.
- 16 P. R. Shetye, *Presurgical infant orthopedics*, *The Journal of Craniofacial Surgery*, vol. 23, no. 1, pp. 210–211; 2012.
- 17 D. Levy-Bercowski, E. DeLeon Jr, J. W. Stockstill, and J. C. Yu, *Orthognathic cleft-surgical/orthodontic treatment*, *Seminars in Orthodontics*, vol. 17, no. 3, pp. 197–206; 2011.
- 18 P. J. Boyne and N. R. Sands, *Secondary bone grafting of residual alveolar and palatal clefts*, *Journal of Oral Surgery*, vol. 30, no. 2, pp. 87–92; 1972.
- 19 A. M. Kuijpers-Jagtman, *The orthodontist, an essential partner in CLP treatment*, *B-ENT*, vol. 2, no. 4, pp. 57–62; 2006.
- 20 C. C. Vlachos, *Orthodontic treatment for the cleft palate patient*, *Seminars in Orthodontics*, vol. 2, no. 3, pp. 197–204; 1996.