

CZĘŚĆ I

Rozszczepy – informacje podstawowe

1. Definicja, etiologia i patogeneza wady

Rozszczepy wargi i/lub podniebienia są najczęściej występującymi wadami wrodzonymi w obrębie twarzoczaszki. Stanowią 65% wszystkich malformacji twarzoczaszki i 10% wszystkich anomalii rozwojowych. Częstość występowania tej wady na świecie wynosi od 1,2/1000 do 3,6/1000 urodzeń¹. Według Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych w 2009 r. współczynnik ten wynosił prawie 1,7/1000 żywych urodzeń (Zgardziński, Wallner, Komorowska 2012: 48), w 2015 r. zaś 1,2/1000².

Zgodnie z definicją Janusza Bardacha (1967: 62) „rozszczep jest wadą rozwojową, polegającą na częściowym lub całkowitym braku ciągłości anatomicznej tkanek w typowych miejscach występowania zaburzeń w rozwoju embriologicznym twarzy”, najczęściej w obrębie jamy ustnej i nosa. Do połączenia wargi i wyrostka zębodołowego dochodzi zwykle między 6. a 8. tygodniem ciąży. Połączenie się blaszek podniebienia następuje zaś między 8. a 12. tygodniem ciąży (Hortis-Dzierzbicka, Dudkiewicz 2005a: 11). Proces kształtowania się podniebienia przebiega od przodu do tyłu. W zależności od miejsca, w którym nie doszło do zrośnięcia się, powstają różne kombinacje rozszczepów: może być rozszczep samej wargi, rozszczep wargi i wyrostka zębodołowego, izolowany rozszczep podniebienia lub też współwystępujący z rozszczepem wargi i wyrostka zębodołowego. Poza tym rozszczepy różnią się rozległością i mogą mieć postać małego wcięcia albo też szerokiej szczeliny. Możliwe są także rozszczepy podśluzówkowe, w wypadku których zachowana zostaje ciągłość błony śluzowej.

Przyczyny powstawania wymienionych wad są złożone i nie do końca rozpoznane (Dudkiewicz 2022: 24). Wiadomo, że istnieje predyspozycja genetyczna, jednak nie zawsze posiadanie genu doprowadza do manifestacji rozszczepu (Spritz 2001: 556–560). Pozwala to przypuszczać, że ważną rolę w powstawaniu wady odgrywają czynniki środowiskowe. Wśród determinantów środowi-

¹ Zob. na ten temat: Hozyas 2004, 2005; Dudkiewicz 2005: 355; Hortis-Dzierzbicka, Dudkiewicz 2005a: 11; Gundlach, Maus 2006; Wójcicka, Kobus, Wójcicki 2009; Yazdee i in. 2011: 54; Zgardziński, Wallner, Komorowska 2012 i in.

² Dane pochodzą z Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych (PRWWR), włączonego w sieć rejestrów europejskich (EUROCAT): <http://www.eurocat-network.eu/>.

skowych wymienia się alkohol, leki przeciwpadaczkowe, glikokortykosteroidy, promieniowanie jonizujące, choroby metaboliczne matki (cukrzyca i inne), ekspozycję na pewne substancje chemiczne, nadmiar witaminy A, choroby zakaźne (w tym szczególnie różyczka), a także zanieczyszczenie środowiska oraz stres³. Prawidłowe formowanie się wargi i podniebienia może być więc zaburzone przez szereg czynników, ale najważniejszą rolę, jak wynika z badań, odgrywa interakcja pomiędzy czynnikami genetycznymi a środowiskowymi (Kot, Kruk-Jeromin 2003: 158–160; Dudkiewicz 2005: 355; 2022: 23–24). Kluczowym elementem działań profilaktycznych w tego typu wadach jest zatem eliminowanie czynników środowiskowych.

Rozszczepy mogą być także składową np. sekwencji Pierre’a Robina, zespołów Treachera-Collinsa, Di George’a (mikrodelecja 22q11), Patau (trisomia chromosomu 13), van der Woude (Hozyasz 2004)⁴. Wady będące częścią zespołu stanowią około 14% wszystkich rozszczepów. W literaturze przedmiotu opisano dotychczas około 400 takich zespołów, w skład których może wchodzić rozszczep (por. Kobus 1999: 342–343; jak też: Kot, Kruk-Jeromin 1997: 622–627; Hortis-Dzierzbicka 2004: 6).

2. Typologia rozszczepów

Rozszczepy charakteryzują się dużą różnorodnością pod względem nieprawidłowości anatomicznych i czynnościowych, dlatego wielu autorów proponuje własne klasyfikacje (por. Bardach 1967: 50–61; Allori, Mulliken, Meara, Shusterman, Marcus 2015; Kobus 2012: 386). Na szczególną uwagę zasługuje podział zaproponowany w 1958 r. przez Desmonda Kernahana i Richarda Starka (Kernahan, Stark 1958)⁵. Autorzy oparli się na kryterium embriologicznym, według którego podniebienie można podzielić na pierwotne i wtórne. Za linię podziału obu struktur przyjęli otwór przysieczny. W ten sposób uzyskali trzy grupy rozszczepów:

- I – rozszczepy podniebienia pierwotnego, obejmujące wargę, wyrostek zębodołowy i część podniebienia twardego do otworu przysiecznego;
- II – rozszczepy podniebienia wtórnego, obejmujące swoim zasięgiem większość podniebienia twardego i całe podniebienie miękkie;
- III – rozszczepy podniebienia pierwotnego i wtórnego, obejmujące wargę, wyrostek zębodołowy oraz podniebienie twarde i miękkie.

Wady w obrębie tych grup mogą się różnić rozległością oraz – w przypadku rozszczepów podniebienia pierwotnego – stroną, po której wada się znajduje. W związku z tym stworzono dokładniejszą terminologię zawierającą następu-

³ Zob. na ten temat: Neumann 2000: 10–13; Hozyasz 2005; Gibińska-Styla, Konty-Gibińska 2012; Zgardziński, Wallner, Komorowska 2012; Budner, Strużyna 2014; Bilińska, Osmola 2015.

⁴ Zob. studia przypadków, cz. III, rozdz. 3, 4, 5.

⁵ Por. też: Bardach 1967: 52–60; Dudkiewicz 2005: 356.

jące określenia: całkowity, częściowy, podśluzówkowy, jednostronny, lewo- oraz prawostronny, obustronny (por.: Bardach 1967: 60; Pisulska-Otremba 1995: 289–291).

Najczęściej wykorzystywaną klasyfikacją w różnych ośrodkach na świecie (w tym w Instytucie Matki i Dziecka w Warszawie) jest system LAHSHAL, zaproponowany przez Ottona Kriensa (Kriens 1989: 30–36). To podział rozszczepów w oparciu o kryterium topograficzne. System ten pozwala w szybki sposób oznaczyć stronę twarzy, po której występuje rozszczep, nieprawidłową strukturę anatomiczną oraz rozległość rozszczepu. Lewa część kodu oznacza prawą połowę twarzy i na odwrót. Struktura anatomiczna, której dotyczy rozszczep, zapisywana jest za pomocą liter:

L (ang. *lips*) – rozszczep wargi;

A (ang. *alveolus*) – rozszczep wyrostka zębodołowego kości szczękowej;

H (ang. *hard plate*) – rozszczep podniebienia twardego;

S (ang. *soft plate*) – rozszczep podniebienia miękkiego.

Rozległość rozszczepu oznacza się za pomocą wielkości liter. Mała litera odnosi się do rozszczepu częściowego, wielka – całkowitego, natomiast struktury anatomiczne nieobjęte wadą oznaczone są minusem (np. kod - - - S H A L to całkowity lewostronny rozszczep wargi, wyrostka zębodołowego, podniebienia twardego i miękkiego).

W Międzynarodowej Klasyfikacji Chorób ICD-10 rozszczepy są oznaczone kodem Q35–Q37:

Q35 Rozszczep podniebienia – obejmuje szczelinę podniebienia;

Q36 Rozszczep wargi – obejmuje wrodzoną szczelinę wargi;

Q37 Rozszczep podniebienia wraz z rozszczepem wargi⁶.

Wśród specjalistów na całym świecie rekomendowana jest klasyfikacja LAHSHAL ze względu na jej kompleksowość, prostotę w stosowaniu oraz komplementarność z systemem ICD-10 (por. Houkes i in. 2021).

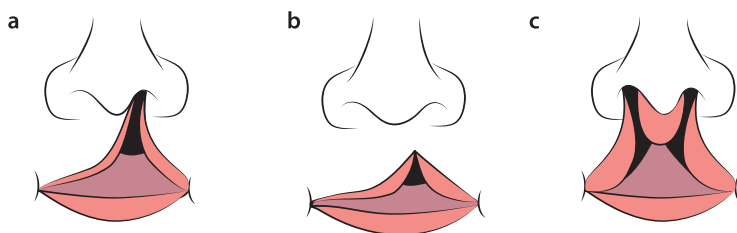
⁶ W ICD-11, która została oficjalnie wdrożona na początku 2022 r. i jest dostępna w języku angielskim, francuskim, hiszpańskim, arabskim i chińskim, kodyfikacja rozszczepów wygląda następująco: LA40 rozszczep wargi (bez podniebienia): LA40.0 jednostronny, LA40.1 obustronny, LA40.2 środkowy; LA41 rozszczep wargi i wyrostka zębodołowego: A41.0 jednostronny, LA41.1 obustronny; LA42 rozszczep podniebienia: LA42.0 podniebienia twardego, LA42.1 podniebienia miękkiego, LA42.2 rozszczep języzka podniebienia miękkiego; LA4Y inne określone rozszczepy wargi, wyrostka zębodołowego i podniebienia; LA4Z nieokreślone rozszczepy wargi, wyrostka zębodołowego i podniebienia. Główna zmiana w stosunku do ICD-10 dotyczy wyodrębnienia w opisie wyrostka zębodołowego wraz z jego lateralizacją. Klasyfikacja ma być przetłumaczona i przystosowana do systemu krajowego w Polsce w ciągu kilku najbliższych lat (<https://icd.who.int/en>).

3. Zaburzenia anatomiczne

3.1. Zaburzenia anatomiczne wrodzone

Brak ciągłości tkanki kostnej, mięśniowej i błony śluzowej powoduje nieprawidłowy rozwój rozszczepionych odcinków szczęki, zachwianie równowagi mięśniowej oraz nieprawidłowe unaczynienie tkanek w okolicy rozszczepu. Zmiana lub nawet zniesienie mechanizmów wzajemnego oddziaływania na siebie różnych struktur w obrębie aparatu artykulacyjnego może prowadzić do pogłębiania się nieprawidłowości anatomicznych i czynnościowych. Im większa rozległość wady, tym cięższa postać rozszczepu i tym większy stopień nasilenia dysfunkcji będących następstwem wady, a także tym większe ryzyko zaburzeń rozwoju mowy. Trzeba jednak zaznaczyć, że nie zawsze rozległość wady jest równoległa ze stopniem nasilenia dysfunkcji.

Rozszczepy podniebienia pierwotnego, jak już była mowa, wiążą się z nieprawidłowościami anatomicznymi w obrębie wargi górnej oraz wyrostka zębodołowego. Przy całkowitych rozszczepach podniebienia pierwotnego szczelina rozciąga się aż do nosa (nie dochodzi w tych przypadkach do zrośnięcia wargi i wyrostka zębodołowego – zob. ryc. 1a), przy częściowych może to być brak ciągłości anatomicznej samej wargi z niedużym wcięciem w wyrostku zębodołowym lub tylko przerwa w wardze (bez wyrostka) (zob. ryc. 1b). Tego typu rozszczepy mogą występować tylko z jednej strony (rozszczepy jednostronne) lub z obu stron (rozszczepy obustronne) (zob. ryc. 1c). Przy głębszych postaciach rozszczepu z tej grupy mogą występować przemieszczenia wyrostka zębodołowego oraz zniekształcenia nosa w postaci skrzywionej przegrody i zdeformowanych skrzydełek nosa. Poza tym fragmenty wargi wokół szczeliny rozszczepu mogą być przemieszczone lub skrócone, rynienka wargowa – skrzywiona, a czerwień wargowa – z jednej strony bardziej rozwinięta, z drugiej zaś mniej.

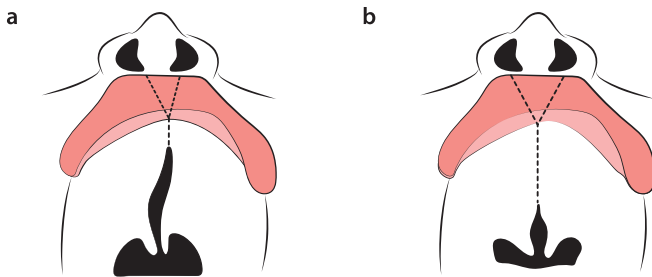


Ryc. 1. Rozszczep podniebienia pierwotnego: (a) całkowity jednostronny, (b) częściowy jednostronny, (c) całkowity obustronny.

Zdarzają się również bardzo łagodne postacie rozszczepu pierwotnego, jak np. małe wcięcie w wardze górnej, tzw. mikrorozszczepy, które nie zostały uwzględnione w przedstawionych wyżej klasyfikacjach. Rozszczepy podniebienia pierwotnego są widoczne przy pierwszym kontakcie z osobą z tą wadą i mogą mieć wpływ na rozwój dziecka (zwłaszcza w sferze kształtowania się relacji

społecznych), ale z logopedycznego punktu widzenia jest to rodzaj wady, który zwykle w niewielkim stopniu zakłóca rozwój mowy⁷.

Rozległość i kształt wady w izolowanych rozszczepach podniebienia wtórnego bywają różne. Całkowite rozszczepy podniebienia wtórnego charakteryzują się tym, że u dzieci z tą wadą podniebienie twarde i podniebienie miękkie są podzielone na dwie części, a to oznacza niemożność oddzielenia jamy ustnej od jamy nosowej (zob. ryc. 2a). Przy niecałkowitych rozszczepach podniebienia warunki anatomiczne różnią się tym, że szczelina jest mniejsza (zob. ryc. 2b), co ułatwia funkcjonowanie dziecka, nie zawsze jednak gwarantuje mniejsze zaburzenia rozwoju mowy. Brak ciągłości tkanki kostnej podniebienia twardego (od otworu przysiecznego ku tyłowi) oraz mięśniowej podniebienia miękkiego uniemożliwia prawidłową pracę mięśni (mięśnia dźwigacza podniebienia miękkiego, napinacza podniebienia miękkiego, mięśnia podniebienno-gardłowego i podniebienno-językowego oraz mięśnia języczka), a tym samym prawidłowe połykanie, otwieranie trąbek słuchowych oraz w dalszej kolejności produkowanie dźwięków, zwłaszcza głosek ustnych (nienosowych) (zob. Hortis-Dzierzbicka, Dudkiewicz, Stecko 2005a: 96). Niekiedy, w łagodniejszych formach rozszczepu podniebienia wtórnego, wada może dotyczyć tylko podniebienia miękkiego, jego części lub tylko samego języczka podniebienia miękkiego. Warto zaznaczyć, że rozszczep języczka nie zawsze upośledza funkcjonowanie podniebienia miękkiego i w związku z tym nie zawsze powoduje zaburzenia rozwoju mowy.



Ryc. 2. Rozszczep podniebienia wtórnego: (a) całkowity, (b) częściowy.

Wśród rozszczepów podniebienia wtórnego wymienia się też rozszczep podśluzówkowy. Charakteryzuje się on brakiem ciągłości mięśni podniebienia miękkiego oraz czasami też tkanki kostnej podniebienia twardego przy zachowanej prawidłowej budowie błony śluzowej. To zaś powoduje, że wada ta nie zawsze jest rozpoznawana przy urodzeniu, zwłaszcza przy mniej rozległych rozszczepach tego typu (por. Hortis-Dzierzbicka 2011: 83–84). Rozszczepom podśluzówkowym podniebienia wtórnego mogą towarzyszyć rozdwojenie języczka oraz

⁷ Dlatego też przy opisie postępowania logopedycznego w dalszej części monografii poświęcę tego typu rozszczepom niewiele miejsca.

brak kolca nosowego tylnego (brak tylnego odcinka przegrody nosa)⁸. Ponadto istnieje ukryty podśluzówkowy rozszczep podniebienia miękkiego, który może objawiać się wyłącznie hipoplazją mięśnia języczka bądź też częściowym rozłączeniem mięśni podniebienia (por. Hortis-Dzierzbicka, Radkowska 2007a).

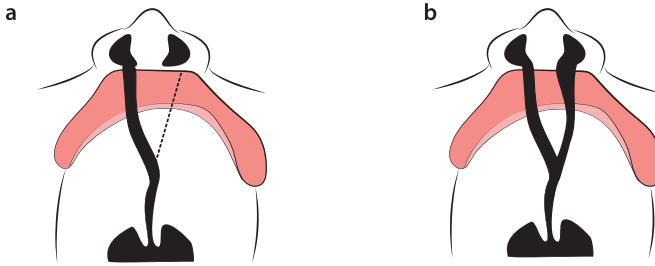
Z perspektywy logopedycznej rozszczepy podśluzówkowe podniebienia wtórnego mogą w takim samym stopniu negatywnie wpływać na rozwój mowy, jak zwykle rozszczepy podniebienia, a w niektórych przypadkach nawet bardziej ze względu na utajony charakter i późną diagnostykę (por. Hortis-Dzierzbicka 2004: 6). Istotne jest to, że choć wszystkich wad podniebienia wtórnego nie widać przy pierwszym kontakcie z pacjentem (w odróżnieniu od rozszczepów podniebienia pierwotnego), mogą znacznie upośledzać rozwój mowy i prowadzić do istotnych zaburzeń.

We wszystkich postaciach rozszczepu podniebienia wtórnego może dojść do zmian przerostowych małżowin nosowych oraz przerostu tkanki adenoidalnej (zarówno przerostu trzeciego migdałka, jak i migdałków podniebiennych) (por. cz. I, rozdz. 3.2. i 4.1.).

W przypadkach, gdy rozszczep podniebienia pierwotnego występuje łącznie z rozszczepem podniebienia wtórnego, nieprawidłowości anatomiczne obejmują wszystkie wymienione wcześniej struktury. U dzieci z jednostronnym rozszczepem całkowitym podniebienia pierwotnego i wtórnego rozszczepione są więc warga i wyrostek zębodołowy po jednej stronie (prawej lub lewej) oraz całe podniebienie twarde i miękkie (zob. ryc. 3a). Charakterystyczna cecha tego typu rozszczepów to przemieszczenie się rozszczepionych elementów z przedniej części jamy ustnej: po nierozszczepionej stronie wyrostek zębodołowy z kością przysieczną przemieszcza się najczęściej ku górze i na zewnątrz, po rozszczepionej stronie zaś część szczęki może być przemieszczona w kierunku jamy ustnej; zniekształcenia nosa w postaci znacznie skrzywionej przegrody i deformacji skrzydełek są bardziej widoczne niż w rozszczepach izolowanych podniebienia pierwotnego. Skutkuje to znaczną asymetrią w środkowej części twarzy i wewnątrz jamy ustnej. Takie warunki anatomiczne powodują zaburzenia czynnościowe i artykulacyjne (por. Bardach 1967; Kobus 2012: 392).

Największe nieprawidłowości anatomiczne występują w obustronnych całkowitych rozszczepach podniebienia pierwotnego i wtórnego. Warga i wyrostek zębodołowy są wówczas podzielone na trzy części, podniebienie twarde i miękkie na dwie (zob. ryc. 3b). Kość przysieczna, stanowiąca środkową część podniebienia pierwotnego, łączy się tylko z lemieszem (całkowicie oddzielona od bocznych części szczęki) i dlatego może być przesunięta w bok lub do przodu, uniesiona do góry czy też zrotowana. Przednie boczne części rozszczepu mogą być skrócone i/lub cofnięte w głąb jamy ustnej. Szczelina rozszczepu tworzy zwykle bardzo szerokie połączenie jamy ustnej z jamą nosową. W tej postaci rozszczepu dochodzi do znacznych (większych niż w innych typach rozszczepu) zniekształceń nosa: skrócona przegroda, spłaszczony koniuszek nosa, wydłużone skrzydła nosa (por. np.: Bardach 1967: 74; Kobus 2012: 392, 405).

⁸ Zob. na ten temat: Bardach 1967: 70; Jastrzębowska, Kukuła (1999) 2003a: 195; Hortis-Dzierzbicka 2004: 20–21; Hortis-Dzierzbicka, Dudkiewicz, Stecko 2005a: 97.

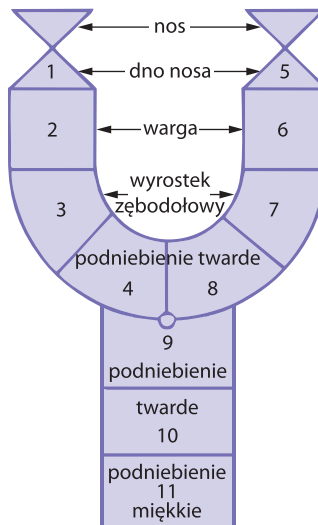


Ryc. 3. Rozszczep całkowity podniebienia pierwotnego i wtórnego: (a) jednostronny, (b) obustronny.

Warto jeszcze wspomnieć o rozszczepach złożonych, czyli takich, w których zmiany anatomiczne nie są skorelowane z procesem formowania się wargi i podniebienia. Na przykład u pacjenta może wystąpić częściowy rozszczep podniebienia pierwotnego i całkowity rozszczep podniebienia wtórnego, co wskazuje na skomplikowaną, być może kilkietapową etiologię danego zaburzenia.

Prawidłowy rozwój twarzowej części czaszki zależy od wzajemnego oddziaływania na siebie układu kostnego, mięśniowego oraz zębowego. Zaburzenia anatomiczne i czynnościowe w rozszczepach wpływają na dynamikę rozwoju twarzy. Istotną rolę w procesach wzrostowych twarzy odgrywają prawidłowo funkcjonujący układ mięśniowy, harmonijnie przebiegające czynności fizjologiczne typu oddychanie, przyjmowanie pokarmu (ssanie, połykanie, odgryzanie, żucie) oraz mowa.

Przedstawiam schemat uwzględniający wszystkie struktury, które mogą być dotknięte wadą i które często ulegają różnego rodzaju deformacjom, również po chirurgicznym zamknięciu szczeliny rozszczepu.



Ryc. 4. Schemat w kształcie dużej litery Y, przedstawiający miejsca występowania rozszczepów – opracowanie na podstawie: Kernahan, Stark 1958; Millard 1976: 49–52; Rani, Chickmagalur 2011; Kobus 2012: 386–387.

3.2. Zaburzenia anatomiczne wtórne (po operacji)

Po zamknięciu szczeliny rozszczepu warunki anatomiczne u osób z rozszczepem zwykle wciąż odbiegają od normy. Zniekształcenia mogą dotyczyć wszystkich rozszczepionych struktur, a więc wargi, wyrostka zębodołowego, podniebienia twardego i miękkiego. Niektóre z nich są pozostałościami wady wrodzonej (np. blizny, ubytki w wyrostku zębodołowym, skrócona długość wargi lub podniebienia miękkiego, braki zębów itp.). Niektóre zaś mogą być efektem zaburzeń czynnościowych, np. nieprawidłowości zgryzowe powstałe w wyniku dysfunkcji oddechowych i/lub pokarmowych. W literaturze zwraca się uwagę na to, że niektóre zniekształcenia mogą wynikać z niewłaściwej metody leczenia, techniki operacyjnej, powikłań pooperacyjnych, braku leczenia ortodontycznego itp. Wszystkie te problemy mogą wpływać na kształtowanie się mowy (głównie w obrębie artykulacji) i dlatego warto im się przyjrzeć dokładniej. Wtórnym zmianom anatomicznym należy poświęcić szczególną uwagę w postępowaniu diagnostycznym, by właściwie rozpoznać ograniczenia pacjenta i następnie uwzględnić je podczas planowania terapii.

Zniekształcenia wtórne wargi w rozszczepach podniebienia pierwotnego (izolowanych lub wraz z rozszczepami podniebienia wtórnego)

Najczęstsze zniekształcenia wtórne wargi to: blizny ściągające i przerostowe, nierówna linia czerwieni wargowej, nadmiar lub niedomiar czerwieni wargowej po jednej stronie, deformacja rynienki, wydłużenie lub skrócenie wargi (por. Rokitiańska 2006: 46). Nieprawidłowościom tym mogą towarzyszyć nadmierne napięcie wargi oraz niedostateczna ruchomość warg, zwłaszcza wargi górnej.

Zniekształcenia wtórne w obrębie nosa w rozszczepach podniebienia pierwotnego lub pierwotnego i wtórnego

Najbardziej charakterystyczne zmiany w obrębie nosa to: znaczne skrzywienie bądź skrócenie przegrody nosa, spłaszczenie lub obniżenie końca nosa, szerokie rozstawienie skrzydełek nosa, ograniczenie drożności jednego lub obu otworów nosowych (por. Zhang i in. 2018).

Przy rozszczepach całkowitych jednostronnych zwykle widoczna jest asymetria w środkowej części twarzy, wynikająca ze skrzywienia przegrody nosa w stronę zdrową (nierozszczepioną). Zniekształcenia nosa, poza czynnikiem estetycznym, często przekładają się na wszelkiego rodzaju dysfunkcje oddechowe (zob. cz. I, rozdz. 4.1.).

Zniekształcenia wtórne podniebienia twardego i miękkiego w rozszczepach podniebienia wtórnego lub w rozszczepach całkowitych

Są to przede wszystkim: otwory szczątkowe w podniebieniu, inaczej przetoki ustno-nosowe, zmiany kształtu podniebienia, objawiające się przede wszystkim asymetrią w budowie podniebienia i nadmiernym wysklepieniem lub spłaszczeniem, nieprawidłowości w obrębie budowy zwieracza podniebienno-gardłowego

w postaci asymetrii i/lub skrócenia podniebienia miękkiego (głównie języczka podniebienia miękkiego).

W sytuacji gdy chirurgowi nie udaje się uzyskać pełnego zamknięcia szczeliny rozszczepu i w obrębie podniebienia pozostaje otwór szczątkowy, rozwój mowy dziecka nie przebiega prawidłowo, gdyż takie warunki uniemożliwią mu produkcję większości dźwięków języka polskiego. Na rozwój mowy niekorzystnie wpłynąć mogą również inne nieprawidłowości w obrębie podniebienia twardego, jednak w zdecydowanie mniejszym stopniu.

Z perspektywy rozwoju mowy oraz artykułowania głosek w przypadku dzieci z rozszczepem podniebienia miękkiego w okresie po zamknięciu szczeliny niezwykle istotne są budowa i sprawność zwieracza podniebienno-gardłowego. Prawidłowe funkcjonowanie zwieracza polega na skoordynowanych ruchach podniebienia miękkiego, tylnej i bocznych ścian gardła. „Podniebienie miękkie wykonuje ruch w kierunku górno-tylnym w celu zetknięcia się z tylną ścianą gardła. W tym samym czasie tylna ściana gardła tworzy uwypuklenie (wał Passavanta). Ściany boczne gardła jednocześnie przesuwają się przyśrodkowo, zbliżając się do siebie powyżej wału Passavanta” (Narożny i in. 2013: 44). Nie u wszystkich osób zwanie przebiega w identyczny sposób. W literaturze przedmiotu wymienia się cztery typy zwania podniebienno-gardłowego ze względu na zwiększoną aktywność poszczególnych części składowych zwieracza podniebienno-gardłowego. Są to:

- typ koronarny (czołowy), w którym najważniejszą rolę w zwarcu odgrywa podniebienie miękkie;
- typ strzałkowy, w którym większą aktywność wykazują ściany boczne gardła;
- typ okrężny, w którym tak samo są aktywne zarówno podniebienie miękkie, jak i ściany gardła;
- typ okrężny z udziałem wału Passavanta, w którym, jak wynika z nazwy, istotną rolę odgrywa fałd powstający na tylnej ścianie gardła (por. Hortis-Dzierzbicka 2004; Radkowska 2020: 9).

Ustalenie w badaniu foniatrycznym typu zwania, a więc pozyskanie informacji na temat aktywności określonych części zwieracza, jest istotne przy planowaniu zabiegu faryngoplastyki (zob. cz. I, rozdz. 5.1.), ale może być też przydatne przy planowaniu logopedycznych działań terapeutycznych w tego typu przypadkach.

Niewydolność zwieracza podniebienno-gardłowego prowadzi zwykle do nie-domknięcia przejścia pomiędzy jamą ustną a nosogardzielą i jamą nosową, co w rezultacie skutkuje zaburzeniami rezonansu nosowego w postaci nosowania otwartego (zob. cz. II, rozdz. 1.2.1.) i/lub zaburzeniami przyjmowania pokarmu (np. przedostawanie się pokarmu do nosa i krztuszenie się). Problem ten dotyka od 20–50% dzieci z rozszczepem podniebienia miękkiego lub miękkiego i twardego (por. Hortis-Dzierzbicka, Stecko, 2005b: 41–44; Wójcicki 2004: 1182; Hardin-Jones, Chapman 2018).

Przyczyny zaburzeń pracy mięśni zwieracza podniebienno-gardłowego mogą mieć charakter wrodzony lub nabyty. Wady rozszczepowe w obrębie podnie-

bieńia są jedną z najczęstszych przyczyn o charakterze wrodzonym – zarówno widoczne rozszczepy podniebienia miękkiego, jak i rozszczepy podśluzówkowe. Nabyte przypadki niewydolności podniebiennie-gardłowej to przykładowo stany po porażeniu podniebienia miękkiego, po adenotomii i/lub tonsilektomii, zmiany pourazowe, zmiany ubytkowe po przebytych chorobach (por. Narożny i in. 2013: 44). U osób z rozszczepem powodem niewydolności podniebiennie-gardłowej jest zazwyczaj „krótkie, bliznowate i nieruchome bądź słabo ruchome podniebienie” (Hortis-Dzierzbicka, Stecko 2005b: 41). Jeżeli zaburzenia funkcjonowania zwieracza podniebiennie-gardłowego wynikają z nieprawidłowości anatomicznych (lub neurologicznych), mamy do czynienia z niewydolnością strukturalną⁹. Gdy jednak niemożność oddzielenia jamy ustnej od jamy nosowej spowodowana jest obniżoną ruchomością mięśni pierścienia gardłowego, a w szczególności mięśni podniebienia miękkiego (przy warunkach anatomicznych zbliżonych do normatywnych, dopuszczających pełne zwanie), wówczas mamy do czynienia z niewydolnością czynnościową. Zwykle w takich przypadkach zwanie podniebiennie-gardłowe jest słabe i/lub trwa bardzo krótko.

Podczas omawiania nieprawidłowej budowy i funkcjonowania mięśni zwieracza podniebiennie-gardłowego u osób z rozszczepem podniebienia warto też wymienić częsty problem przerostu tkanki adenoidalnej. Odmienne warunki anatomiczne oraz częste infekcje kataralne i nieprawidłowy tor oddechowy u dzieci z rozszczepem sprzyjają nadmiernemu rozrostowi migdałka gardłowego. Migdałek ten, tak jak u dzieci zdrowych, może mieć negatywny wpływ na funkcje oddechowe i słuchowe dziecka, ale może również w niektórych przypadkach ze względu na swoją lokalizację odgrywać ważną rolę w procesie oddzielania jamy nosowej w trakcie mówienia. Dlatego usuwanie trzeciego migdałka u dziecka z rozszczepem podniebienia może być przeciwwskazane (por. Hortis-Dzierzbicka, Dudkiewicz, Stecko 2005a: 97–98; Dudkiewicz 2022)¹⁰.

Zniekształcenia szczękowo-zgryzowe

U osób z izolowanym rozszczepem podniebienia wtórnego zaburzenia zgryzowe występują rzadko i nie zawsze bezpośrednio wiążą się one z wadą rozszczepową. Inaczej jest w zespołach, w skład których wchodzi rozszczep podniebienia, jak np. w sekwencji Pierre’a Robina, gdzie rozszczep współwystępuje z niedorozwojem żuchwy.

W rozszczepach podniebienia pierwotnego wady szczękowo-zgryzowe i nieprawidłowości zębowe występują, gdy mamy do czynienia z ubytkami w łuku wyrostka zębodołowego. Największe jednak zmiany w obrębie budowy szczęki

⁹ U zdrowego dziecka/osoby stosunek długości podniebienia twardego do miękkiego wynosi 2 : 1. W przypadku niedorozwoju podniebienia wartość ta wzrasta do 3 : 1, a nawet 4 : 1. Słabość mięśni podniebienia oraz duża odległość od tylnej ściany gardła uniemożliwiają prawidłową czynność zwierającego pierścienia gardłowego (por. Domeracka-Kołodziej i in. 2007: 136).

¹⁰ O negatywnym wpływie przerostu tkanki adenoidalnej na rozwój mowy dzieci z tą wadą będzie mowa w kolejnym rozdziale, poświęconym zaburzeniom w obrębie funkcji biologicznych.