

**Irányított orr- és állcsont fejlődés az
archasadékok kezelésében: hatása a maxilla
növekedésére és a gondozás nehézségei**

Doktori értekezés

Dr. Magyar Dominika

Semmelweis Egyetem

Rácz Károly Klinikai orvostudományok Doktori Iskola



Témavezető: Dr. med. habil. Nagy Krisztián PhD., egyetemi docens

Hivatalos bírálók: Dr. Kerémi Beáta PhD., egyetemi docens

Dr. Noszek László PhD., osztályvezető főorvos

Komplex vizsga szakmai bizottság:

Elnök: Dr. med. habil. Barabás József PhD., egyetemi tanár

Tagok: Dr. Gerber Gábor CSc., egyetemi docens, az MTA doktora

Dr. med. habil. Rakonczay Zoltán CSc., tanszékvezető

egyetemi tanár, az MTA doktora

Budapest
2025

I. Bevezetés

Ajak- és szájpadhasadékok

Az ajak- és szájpadhasadékok olyan veleszületett genetikai rendellenességek, melyet a magzat arcnyúlványainak abnormális fejlődése okoz. Az archasadékok előfordulási gyakorisága világviszonylatban 1/1500 az élve született gyermekek között, melyek nagyon változatos formákban és kombinációkban jelenhetnek meg. Az alig észrevehető, nyálkahártya vagy bőr alatti izom hiányosságoktól, az egész arc harmóniáját megbontó, széles ajak- és szájpadhasadékokig számos forma kialakulhat külön-külön, de együttesen is.

A hasadékos páciensek kezeléséhez különböző területeken dolgozó szakemberek együttműködése szükséges (maxillo-faciális sebész, gyermekorvos, humán-genetikus, fül-orr-gégész, audiológus, fogszabályozó orvos, protetikus, védőnő, pszichológus, laktációs tanácsadó). A kezelés kihívásokkal teli, hiszen a még fejlődésben lévő gyermekek ellátásához számos műtéti beavatkozásra és hosszú távú követésre van

szükség. A nehézségek leküzdéséhez nélkülözhetetlen a betegre szabott egyéni és funkcionális alapokon nyugvó kezelési terv.

Az orofaciális rendellenességek jelentősen befolyásolják az életminőséget, pszichoszociális kihívásokat okozva. Ezeknek az anomáliáknak a kezelése terhet ró az egészségügyi rendszerekre és a családokra. A páciensek táplálkozási nehézségekkel, beszédfejlődési problémákkal, hallási problémákkal, fogászati problémákkal és társadalmi megbélyegzéssel néznek szembe.

Ajak- és szájpadhasadékos gyermekek korszerű kezelése

Az SE Arcrekonstrukciós Centrumban alkalmazott protokoll főbb lépéseit a következő pontokban foglalhatjuk össze:

- Részletes tájékoztató a terápia menetéről az ajak és szájpadhasadékkal szenvedő páciensek és gondviselőik számára.
- Várandós felkészítés és szoptatási tanácsadás.

- Az irányított orr- és állcsontfejlődés (NAM) segítségével a hasadt alveoláris szegmensek és ajakfelek egymáshoz közelítése és az orr formázása.
- A születés után pár hónapon, de maximum fél éven belül az ajakhasadék zárása.
- A gyermek beszédfejlődésének biztosítása érdekében 9-12 hónapos kor között, de legkésőbb 18 hónapos korig a lágyszájpad külön lépésben, vagy a keményszájpaddal közösen való zárása.
- Amennyiben lágy és kemény szájpad zárása nem egy időben történik, a gyermek és a maxilla fejlődésétől függően (keresztharapás, premaxilla helyzete) 3-5 éves kor körül kemény szájpad zárása.
- A fogmedernyúlvány hasadékának zárása 8-10 éves kor körül (nagy variációt mutat, és alapvetően a fogszabályozó előkészítés határozza meg).
- A szájpadhasadék kezelése nélkül a középfület a garattal összekötő fülkürt nem képes megfelelően működni, amely váladékpangáshoz, középfülgyulladásához vezethet. Emiatt elengedhetetlen a középfül állapotának rutinszerű ellenőrzése, és a

műtétek közötti időben a rendszeres fül-orr-gégészeti gondozás.

- A gyermek korának, beszéd- és szellemi fejlődésének megfelelően logopédiai felmérése, gondozása.

Irányított orr- és állcsont fejlődés (NAM)

A hasadékos páciensek kezelése a sebészeti beavatkozások mentén zajlik, melyek sikerességét sokszor nem sebészi módszerek segítik elő. Az irányított orr- és állcsont fejlődés (nasoalveolar molding, NAM) egy preoperatív gyermek ortopédiai eljárás, ami a hasadt ajak -, orr- és állcsont formázását hivatott támogatni újszülöttek első fél évében. Az eljárás a fogszabályozáshoz hasonló elven működik, mely Grayson és munkatársai nevéhez fűződik. A szájpadlemez a gyermek szájába pontosan illeszkedik, ezáltal biztosítva a zárt orrüreget, mely elősegíti az etetést és megakadályozza, hogy a nyelv a szájpadhasadékba illeszkedjen. Mindemellett támogatja a szájpadi nyúlványok optimális növekedését, egymás felé való közeledését. A szájpadlemez segítségével a felső állcsont különálló nyúlványai anatómiailag helyes pozícióba

hozhatók. Mindezek mellé a különálló ajakszegmenseket speciális ragasztószalaggal közelítik egymáshoz, így az ajakzáró műtetet követően az egyesítendő ajakfelek kevésbé feszülnek. A NAM elősegíti a szebb sebgyógyulást, a keskenyebb műteti heget, illetve minimalizálja a sebszélek szétnyílásának kockázatát is. A szájpadlemezhez kapcsolódik még egy orrtámaszték, ami az orr helyes pozícióját segíti és kedvezőbb orr-formát biztosít. Ezzel az eljárással javítható az egyébként hasadékosokra jellemző féloldalasan vagy szimmetrikusan lelapuló orrcsúcs.

A NAM-kezelés jelentősen javíthatja az ajakhasadékos gyermekeknél az ajakzáró műtet sikerét, azonban a betegek számos problémával szembesülhetnek a készülék alkalmazása kapcsán (etetési nehézségekkel, bőrirritációkkal, gondozók nem tudják pontosan beállítani és stabilizálni a NAM készüléket). Ezek a hatások hátrányosan befolyásolhatják a terápia kívánt eredményét.

II. Célkitűzés

Az értekezés célja az archasadékok korszerű kezelési irányelveinek bemutatása, különösképp az irányított orr- és állcsont fejlődésre (nasopalveolar molding, NAM), annak érdekében, hogy az SE Gyermekgyógyászati Klinika Arcrekonstrukciós Centrumában az ajak- és szájpadhasadékkal született gyermekek ellátását javítsuk. A disszertációmban két konkrét célt tűztem ki:

1. Megvizsgálni a maxilláris növekedés változásait NAM-terápia után kétoldali ajak- és szájpadhasadékos (BCLP) pácienseknél; értékelni a terápia rövid távú eredményességét.
2. Feltárni a szülők szemszögéből a NAM-terápia okozta terheket, összegezni az ellátással kapcsolatos véleményeket.

III. Módszerek

A NAM kezelés hatására létrejött maxilláris változások elemzése

Centrumunkban viszonylag nagy számú kétoldali hasadékos pácienszt kezelünk, a kutatásunkba 18 kétoldali ajak- és szápadhasadékkal rendelkező újszülöttet tudunk bevonni, 12 fiút és 6 lányt, akik NAM kezelésben részesültek a primer ajakzáró műtét előtt.

Az irányított orr- és állcsont fejlődés technikája

A NAM kezelés röviddel a születés után kezdődik és kb. 3-4 hónapig tart. Lehetőség szerint az első két hétben az újszülött szápadlásáról alginát lenyomatot veszünk. A gipszmintára szápadzáró akril lemez készül, amit a gyermek szájában műfogsor ragasztóval, illetve az arcán hipoallergén ragasztószalagokkal rögzítünk. Kétoldali hasadékos páciensek esetén az előre álló premaxilla és a hasadt ajakfelek közelítésére egy további rugalmas ragasztószalagot alkalmazunk. A kétheti kontroll alkalmakon a fogszabályozó szakorvos ellenőrzi a kezelés menetét, állít a NAM készüléken a maxilláris

szegmensek növekedésének irányítása, illetve az ajak és az orrporcok formálása érdekében. A kezelés végén ismét alginát lenyomatot készítünk további elemzések céljából. A készülék napi alkalmazása, a ragasztószalagok cseréje, a lemez tisztítása a gondozók feladata.

A szájpadról készült minták elemzése

A páciensek felső állcsontjáról készült gipszlenyomatokat a NAM kezelés megkezdése előtt (T0) és után (T1) modell szkener segítségével digitalizáltuk. A maxilláris ív méreteinek változásait Blender szoftverrel elemeztük T0 és T1 időpontokban. A morfometriai elemzés Mazaheri és társai módszerén alapult, aminek a segítségével lehetőség nyílik a NAM terápia rövidtávú maxilláris növekedésre gyakorolt hatásának értékelésére. A mért paraméterek között szerepelt a premaxilla szélessége, a jobb és bal alveoláris hasadék szélessége, a jobb és bal moláris régió hossza, az intercaninus távolság, az intermolaris szélesség, az intertuberosus szélesség, a palatális hossz és az elülső bazális szög.

A gondozás nehézségei NAM kezelés esetén

A NAM eszköz folyamatos használata és a rendszeres orvosi ellenőrzések jelentős terhet rónak a gondozókra, ami potenciálisan befolyásolhatja a kezelés hatékonyságát. A nehezítő tényezők feltárása érdekében egy kérdőívben alapuló felmérést végeztünk azon családok körében, akiknek a gyermekei a Semmelweis Egyetemen 2013 és 2020, illetve 2022 és 2024 között NAM terápiában részesültek.

A kérdőívben négy fő témakört vizsgáltunk:

- Gazdasági és társadalmi tényezők: pénzügyi, utazási, szervezési szempontok, amelyek befolyásolják a gondozókat a NAM terápia alatt.
- A betegség eredete, családi halmozódás, egyéb társuló betegségek.
- Kihívások a NAM készülék alkalmazásakor: légzési, táplálkozási nehézségek, sebek és allergiák.
- Gondozók elégedettsége: a NAM terápia értékelése a szülők szemszögéből, szubjektív élményeik.

IV. Eredmények

A kétoldali ajak- és száypad hasadékok ritka előfordulása és a kezelés komplexitása miatt kevés szakirodalom áll rendelkezésünkre az irányított orr- és állcsontfejlődés (NAM) eredményességéről.

A maxilla méreteinek változásait vizsgálva NAM kezelés után, mind a bal mind a jobb alveoláris hasadék méretében jelentős csökkenést detektáltunk. Ezenkívül a premaxilla szélessége jelentős növekedést mutatott. Az intermoláris szélesség kivételével nem figyeltünk meg szignifikáns változásokat transzverzális irányban az intercaninus és az intertuberosus szélességeknél. Az elülső bazális szög nőtt, ami a premaxilla alveoláris szegmensekhez való közeledésére utal. A hasadékok méretének csökkenése az elülső bazális szög növekedésével volt összefüggésben.

A NAM terápia széles körben elfogadott és rövid távon hatékonynak bizonyul az ajak-, állcsont- és száypad deformitások kezelésében, azonban a NAM készülék napi használata és a rendszeres orvosi ellenőrzések jelentős terhet rónak a gyermekekre és szüleikre. A kérdőívet

kitöltött családoknál a hasadékkal érintett újszülöttek 57%-a fiú, 43%-a lány volt, köztük kb. fele-fele arányban oszlottak meg az egyoldali és kétoldali hasadékosok. A gyermekek 26%-ánál társuló egészségügyi problémákról számoltak be. A páciensek testvérei nem voltak hasadékkal érintettek. A legtöbb család több mint 60 km-re élt a hasadékközponttól (52%), és a több mint 1 órás utat átlagosan 10 alkalommal tették meg. A klinikai látogatások időtartama általában kevesebb volt mint 30 perc (61%). Az egészségbiztosítás a páciensek többségénél fedezte a NAM terápia költségeit. A szülők 91%-a összességében sikeresnek ítélte meg a NAM terápiát, de számos nehézségről számoltak be. Az esetek 26%-ában a lemezt helyben tartó és a hasadt ajakszegmenseket közelítő ragasztószalagok allergiás reakciót okoztak az újszülöttek arcán. Hasonlóképpen, a szülők 30%-a tapasztalt sebeket a gyermek ajkán vagy orrán. A szülők 21%-a számolt be etetési vagy légzési nehézségekről és az édesanyák mindössze 13%-a tudta szoptatni gyermekét. A családok 48%-a sajnos nem részesült táplálási tanácsadásban. Mind a 23 család

elégedettségét fejezte ki a NAM terápiával kapcsolatban, és a nehézségek ellenére ajánlanák másoknak is.

V. Következtetések

A meglévő csekély RCT alapján klinikai döntési protokollt állítottunk össze az időzítést és a választandó beavatkozásokat illetően, a hasadékos ellátásban. Munkacsoportunk hangsúlyozza az irányított orr- és állcsont fejlődés (NAM) alkalmazásának fontosságát a páciensek első 6 hónapjában.

1. A NAM terápia jelentős csökkenést mutatott a kétoldali ajak- és szájpadhasadékkal összefüggő maxilláris alveoláris ív deformitásában, továbbá nem akadályozta a maxilla rövidtávú növekedését. A kezelés kiváló műtéti eredményekhez vezetett, lehetővé téve az ajakszegmensek feszültségmentes zárását. A kétoldali hasadékdeformitások alacsony előfordulási gyakorisága és csekély hosszú távú követés miatt további vizsgálatok szükségesek.
2. A NAM terápia szülők szemszögéből történő megítélését elsőként vizsgáltuk Mo.-n. A családok

döntő szerepet játszanak a terápia sikerességében. Eredményeink rávilágítanak azokra a kihívásokra, amelyekkel a gondozók szembesülnek a NAM kezelés során. Viszonylag magas az ellátási teher a NAM-mal kezelt betegek szülei számára; azonban ők elkötelezettek a terápia iránt.

VI. Saját publikációs jegyzék

Értekezéshez felhasznált irodalomjegyzék:

MAGYAR, D., BODROGHELYI, M., PÁLVÖLGYI, L. & NAGY, K. 2024. [Modern management of children with cleft lip and palate]. Orv Hetil, 165, 163-170.

MAGYAR, D., NEMES, B., PÁLVÖLGYI, L., PULAY, Z. & NAGY, K. 2022. The Burden of Care in Nasoalveolar Molding Treatment in Cleft Patients. Indian J Plast Surg, 55, 87-91.

MAGYAR, D., PÁLVÖLGYI, L., SWENNEN, G., SHUJAAT, S. & NAGY, K. 2024 -b. Alteration in maxillary arch dimensions following preoperative nasoalveolar moulding therapy in bilateral cleft lip and

palate patients. *Clinical and Investigative Orthodontics*, 1-7.

Értekezéshez nem kapcsolódó irodalomjegyzék:

D Magyar, L Nádai, E Bognár, G Fábián (2014); Changes in the physical properties of orthodontic archwires to use mouthwashes. In L.A. Gömze (Editor) 3rd International Conference on Competitive. Materials and Technology Processes, Miskolc-Lillafüred, Hungary, pp., ISBN 978-963-12-0334-9.

Magyar Dominika, Képes Dániel, Pammer Dávid, Nádai Lilla, Fábián Gábor; Changes in the physical properties of orthodontic archwires with the use of mouthwashes [Budapest, 2014]. Dental Miniconference abstract booklet.