

Nu finns bättre behandling av läpp-käk-gomspalt

En ny behandlingsrutin har införts för patienter med läpp-käk-gomspalt, där man behåller positiva delar av tidigare behandling, men inför förändringar som syftar till att man med mindre antal operationer skall kunna erhålla samma goda resultat som tidigare och dessutom minska problemen med de temporära talavvikelserna.

Behandlingen av patienter med läpp-käk-gomspalt i Sverige har successivt utvecklats och förbättrats under de senaste 50 åren. Från att ha varit endast en kirurgisk angelägenhet har multidisciplinära behandlingsteam involverande plastikkirurgi, ortodonti, logopedi-foniatri samt öron-, näs- och halsspecialiteterna utvecklats. Longitudinella uppföljningar av behandlingsresultaten påbörjades redan i mitten av 1950-talet och man kan därför sedan dess följa förbättringarna i behandlingen avseende tal, utseende och bettförhållanden.

Den moderna behandlingen av läpp-käk-gomspalter (LKG) har vuxit fram sedan 1950-talets början. Förbättrade narkosmetoder ökade möjligheterna för säker och framgångsrik kirurgi. Otitis media, som tidigare givit grava hörselnedsättningar hos barn med LKG, kunde nu effektivt behandlas med antibiotika. Nya operationsmetoder utvecklades successivt, vilket också ökade patienternas möjligheter till förbättrat utseende och god talutveckling [1].

Grundidén för spaltbehandlingen vid plastikkirurgiska kliniken i Göteborg var under denna tid att så tidigt som möjligt korrigera LKG-missbildningen kirurgiskt. Man ansåg att spalten skulle slutas tidigt och på sådant sätt att samtliga vävnader restituerades till normalt tillstånd; detta gällde även maxil-

lans beniga del. Praktiskt innebar detta att man i en serie av operationer under de första 18 månaderna slöt mjukdelsspalten i läppen och gommen samt transplanterade ben till alveolarutskottet och hårda gommen [2].

Redan tidigt insåg man att uppföljning med foto, röntgen och gipsmodeller av käkarna var nödvändig för att kunna bedöma resultatet av de kirurgiska ingreppen. Dessa studier av käkarna visade emellertid att den förväntade normaliseringen av ansiktets utveckling uteblev. I stället kunde man redan efter fem till sex år konstatera en underutveckling av överkäken, med underbett som följd [3, 4] (Figur 1).

Röntgenkefalometrisk tillväxtanalys och jämförelse med resultat från andra spaltcentra tydde på att det var huvudsakligen den tidiga bentransplantation som orsakade tillväxstörningen [5]. Behandlingsmodellen övergavs då, och man uppsköt bentransplantation tills tandväxlingen kommit igång, dvs vid 8–9 års ålder. Uppföljning av barnen opererade på detta nya sätt, med slutning av mjukdelarna enbart, visade att käktillväxten förbättrats, men att även med denna metod mellanansiktets utveckling stördes hos en del patienter i sådan omfattning att underbett utvecklades [6] (Figur 2).

Rapporter från bl a Mexiko hade visat att ansiktsmorfologin hos icke opererade spaltpatienter var i stort sett normal, vilket tolkades som att det fanns potential för normal tillväxt trots att patienten hade en spaltdeformitet [7]. Eftersom tillväxten förbättrats efter det att man slutat att tidigt transplantera ben till spalten i hårda gommen och alveolarutskottet, var det logiskt att dra slutsatsen att ytterligare normaliserad tillväxt skulle kunna åstadkommas om man helt undvek att operera i hårda gommen och alveolarutskottet under den mest aktiva tillväxtperioden. Detta koncept hade testats av andra kirurger, och preliminära resultat avseende tillväxten av mellanansiktet rapporterades vara goda [8, 9].

Så här har vi gjort

I Göteborg beslöt vi därför 1975 att operera spalten i läppen och mjuka

Författare

JAN LILJA

docent, överläkare, plastikkirurgiska kliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

HANS FRIEDE

professor, övertandläkare, ortodontiavdelningen, odontologiska kliniken, Göteborg

ANETTE LOHMANDER-AGERSKOV

med dr, logoped, talvårdsavdelningen S, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg.

gommen under de första 18 månaderna. Slutningen av spalten i hårda gommen och bentransplantation senarelades tills dess käkben behövdes för att spalt nära permanenta tänder bättre skulle kunna erumpera.

Följande operationsschema skisserades för patienter med enkelsidig total LKG-spalt [10]:

Läppadaptation vid 1–2 månaders ålder;

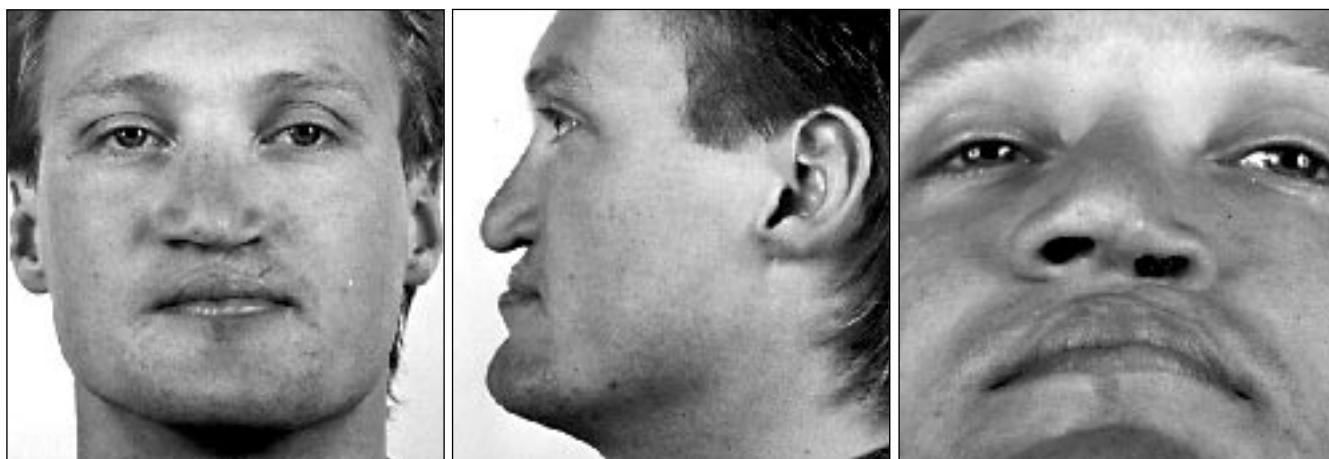
Slutning av mjuka gommen vid 6 månaders ålder;

Läpp-näsvingeplastik vid 18 månaders ålder;

Slutning av hårda gommen och bentransplantation vid ungefär 8–9 års ålder.

Med detta sätt att operera fanns det definitiva risker för talsvårigheter, eftersom den kvarstående spalten i hårda gommen under flera år medförde luftläckage mellan näsa och mun. Det visade sig dock att den kvarstående spalten i hårda gommen, med den operationsteknik som vi använde, successivt minskade i storlek under käkens tillväxt [11] (Figur 3).

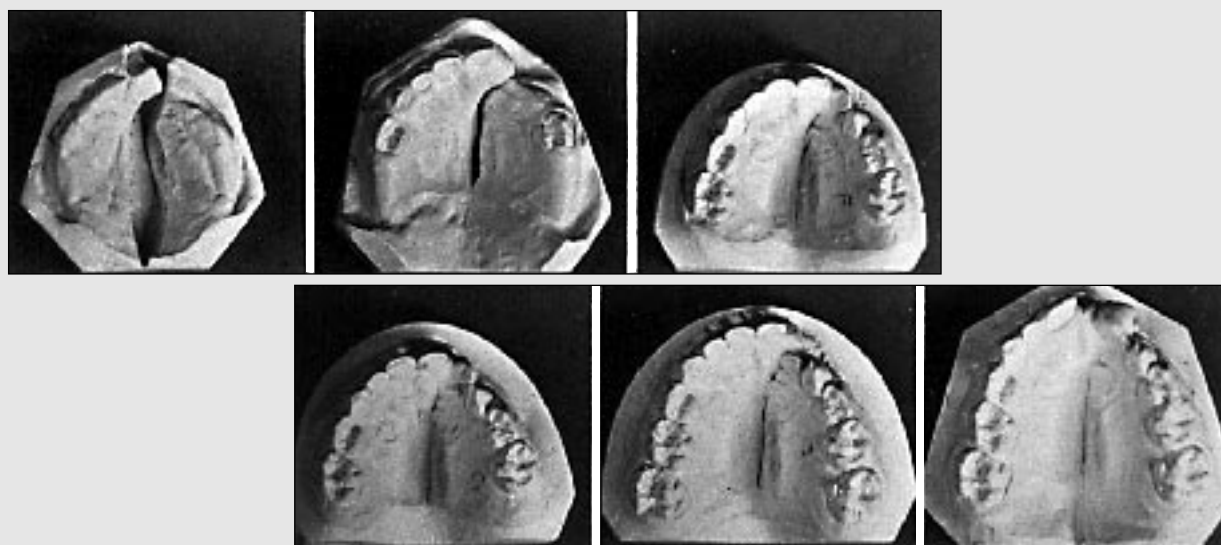
För att kunna bedöma hur väl en operationsmetod för patienter med läpp-käk-gomspalt fungerar är det nödvändigt att följa barnen under så gott som hela deras uppväxtperiod. Patienterna bör åtminstone ha nått 15–16-årsåldern innan en rimligt korrekt ut-



Figur 1. 26-årig man med vänstersidig total läpp-käk-gomspalt. Behandlingen har inkluderat tidig bentransplantation. Överkäkens tillväxt hämmad i både vertikal och horisontell led.



Figur 2. 21-årig kvinna med vänstersidig total läpp-käk-gomspalt. Behandlingen har inkluderat tidig slutning av gomspalten med mukoperiostlambå. Bentransplantation senarelagd till växelbetsperioden vid 8-9 års ålder. Överkäkens tillväxt hämmad i framför allt horisontell led.



Figur 3. Konsekutiva gipsmodeller, tagna vid olika åldrar hos samma patient, som visar utvecklingen av restspalten i hårda gommen. Man får i majoriteten av fallen en successiv spontan minskning av öppningen i hårda gommen.



Figur 4. 16-årig kvinna med vänstersidig total läpp-käk-gomspalt. Spalten i hårdgommen lämnad öppen till växelbetsperioden. Slutning av gomspalten utförd tillsammans med bentransplantation vid 8–9 års ålder. Överkäkens tillväxt normaliserad.

värdering av behandlingsresultaten kan göras.

Uppföljning

Vi har nu 22 års erfarenhet av metoden med sen slutning av spalten i hårda gommen; vi har opererat 10–15 patienter per år. Patienterna följs upp till ca 20 års ålder, varför vi har mer än 200 patienter i kontroll och behandling under diagnosen enkelsidig total LKG-spalt. Flera patienter har nått vuxen ålder, och vi kan därför börja fastställa resultaten av behandlingsmodellen.

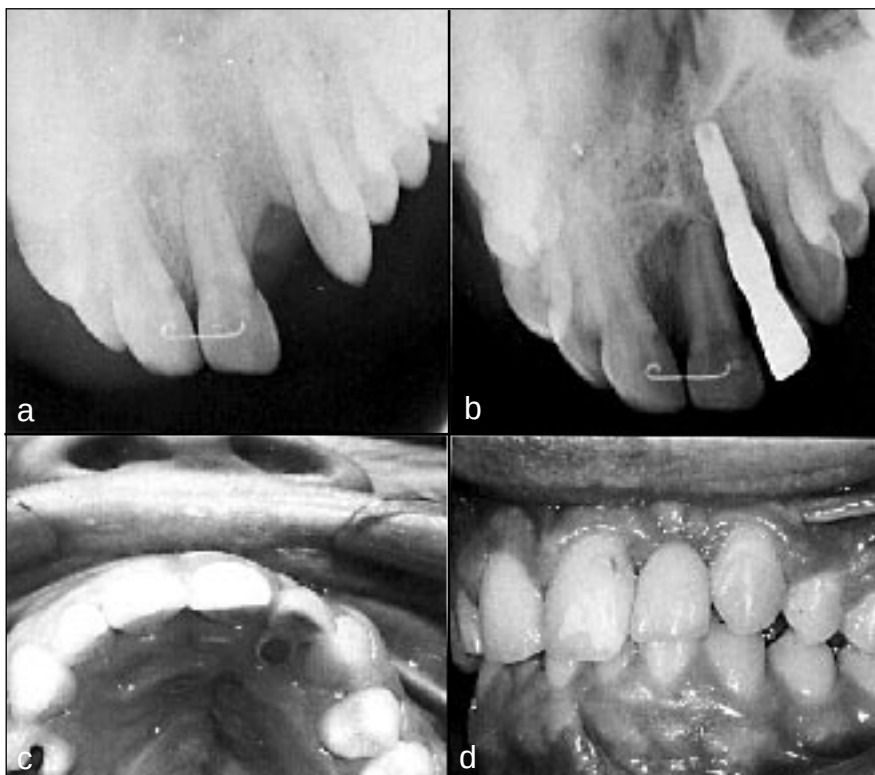
Erfarenheterna har till övervägande delen varit mycket goda. Då man jämför resultaten av denna nya metod med dem som vi fått i Göteborg med äldre

behandlingsmodeller (vilka fortfarande används vid ett flertal behandlingscentra i stora delar av världen) finner vi att stora förbättringar erhållits (Figur 4).

Barnens ansikts- och käktillväxt har kunnat ske med endast ringa kirurgisk påverkan. Detta har resulterat i en avsevärd reduktion av behovet av omfattande korrigerande maxillofaciala ingrepp i vuxen ålder – från tidigare 50 procent av fallen med tidig bentransplantation och 25 procent av patienterna med tidig slutning av hårda gommen där tidig bentransplantation ej utförts till ca 5–10 procent av dem som opererats med vår nuvarande metod med sen slutning av hårda gommen [12]. Den normalisera-

de tillväxten i käkskelettet har också till stor del tagit bort det stigmatiserande ansiktsutseendet så typiskt för tidigare LKG-patienter. Nödvändiga läpp- och näskorrekationer har därför minskat i både antal och svårighetsgrad.

Bettutvecklingen har, tack vare den förbättrade tillväxten, varit gynnsam. Vi har kunnat reducera de tidiga ortodontiska behandlingsinsatserna, och har ändå uppnått mycket goda slutresultat. Numera räknar vi med att patienterna med hjälp av ortodonti skall kunna få en intakt tandrad i spaltregionen i ca 90 procent av fallen. Övriga patienter väljer vi att rehabilitera med en kombination av ortodonti och behandling med



Figur 5. Bethandling med osseointegrerade titanimplantat enligt Brånemarkmetoden. Efter bentransplantation till spalten i alveolarutskottet kan man oftast sluta luckan med ortodontiska metoder. I en del fall (10 procent) kan det dock vara indicerat med protetisk behandling. Tandersättning på osseointegrerade implantat är då oftast den optimala behandlingen.

a. Röntgen preoperativt, spaltområdet bentransplanterat.

b. Röntgen postoperativt, osseointegrerat implantat väl inläkt med protestand applicerad.

c, d. Intraoralt, protestanden på plats, palatinal projektion och buccalt. God estetik och funktion.

ANNONS

ANNONS

osseointegrerade titanimplantat enligt Brånemarkmetoden [12] (Figur 5).

Utvärdering av talet visar att metoden med slutning av endast mjuka gommen vid ca 6 månaders ålder ger en lång gom som fungerar väl. Endast ett fåtal patienter får kvarstående problem med hypernasalt tal och andelen patienter som är i behov av talförbättrande kirurgi är därför liten, omkring 7 procent [13]. Att ca 90 procent av patienterna får en fullgod velofarynxfunktion är sannolikt också skälet till att artikulationsproblem (glottal och faryngeal artikulation) relaterade till svårigheter att uppnå velofarynxtillstängning är sällsynta hos våra patienter.

De talproblem som förekommer innebär i stället att en del av de språkljud man normalt artikulerar fram till i munnen artikuleras längre bak, bakom restspalten i hårda gommen (tillbakadragen artikulation). Denna typ av artikulationsavvikelse anses mindre förödande för talets uppfattbarhet än den s k glottala artikulationen. Så länge restspalten är öppen förekommer oftast också både hypernasalering och nasalt luftläckage (genomslag).

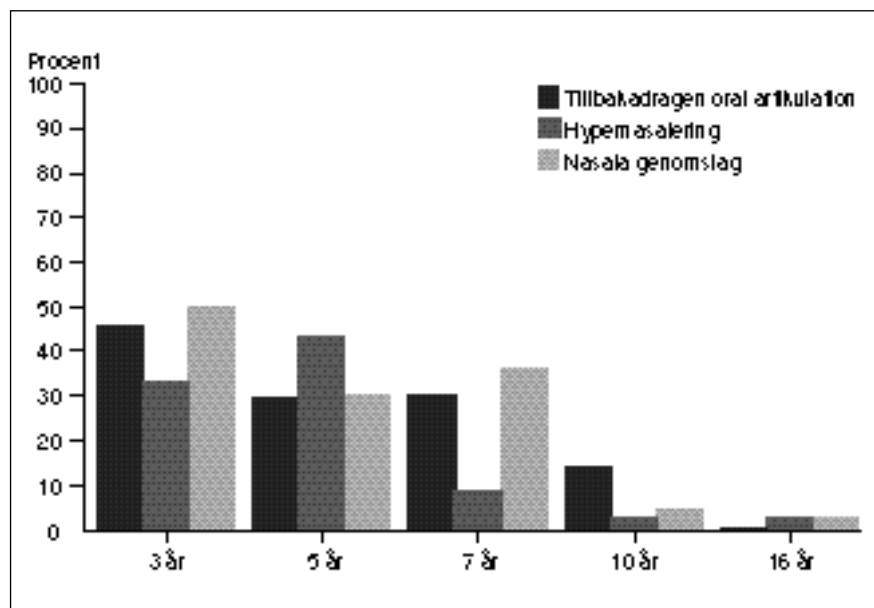
Talproblemen kan vara betydande under förskoleåren, men är temporära och alltså relaterade till restspalten [13, 14]. Andelen patienter med talsvårigheter under förskoleåren är dock inte större än vad som rapporterats avseende patienter hos vilka hela gommen slutits tidigt [15]. Dessutom försvinner talproblemen successivt under skollåren; alla patienter som hittills nått 16 års ålder har ett fullgott tal (Figur 6). Internationellt sett är detta ett utomordentligt gott resultat, och farhågorna då vi startade 1975 – att barnen skulle få ett oacceptabelt tal – har således inte besannats.

Nackdelar

De nackdelar vi främst sett med vår teknik är dels att den kirurgiska behandlingen är uppdelad på så många operationstillfällen samt att en hel del av barnen (40 procent) har temporära talavvikelser under förskoleåldern. Det senare har samband bl a med att restspalten i hårda gommen ej alltid reduceras i storlek i tillräcklig omfattning under uppväxten. Majoriteten av barnen har emellertid små problem med restspalten och ett välfungerande tal.

Antalet ingrepp bör kunna minskas

I ett forskningsprojekt i Brasilien i samarbete med universiteten i Rio de Janeiro och Campinas har vi sedan 1992 opererat barn med Göteborgstekniken. I detta projekt har vi reducerat antalet operationer till en enda, då vi samtidigt sluter spalten i mjuka gommen och ope-



Figur 6. Förekomst av tillbakadragen artikulation, hypernasalering och nasala genomslag vid olika åldrar hos 38 barn med unilateralt läpp-käk-gomspalt. Notera reduktionen av talavvikelser med ålder.



Figur 7. Liten gosse opererad i Brasilien med Göteborgstekniken med endast en operation vid 6 månaders ålder; Preoperativt (bilderna t v), samt ett år postoperativt.

rerar defekten i läppen och näsan. Patienterna har följts upp med klinisk undersökning samt med foto och gipsmodeller av käkarna. Preliminära data tyder på att växt, utseende och bettutveckling har samma goda utveckling som uppvisas hos patienterna opererade i flera seanser i Göteborg (Figur 7).

Talutvecklingen borde också vara gynnsam, men har ej kunnat följas upp på samma systematiska sätt i Brasilien som i Göteborg.

Hypotesen att tidig traumatiserande kirurgi i hårda gommen ger tillväxstörningar tycks till stora delar vara korrekt. Förklaringen till detta skulle kunna vara att traumatisk kirurgi gör att tillväxtzoner i hårda gommen och alveolarutskottet överbryggas med ben eller fibrös ärrvävnad med reducerad tillväxt som

följd. Följaktligen borde man sluta spalten i hårda gommen och alveolarutskottet på sådant sätt att ben eller suturvävnader ej skadas eller lämnas öppna efter operationen eftersom blottade benytter läker med sekundär epitelialisering vilket ger ärrvävnad.

Den framtida spaltbehandlingen i Göteborg kommer därför att inriktas på att behålla redan uppnådda goda resultat, men vi planerar även att vidareutveckla vår nuvarande behandlingsmetod. Antalet ingrepp bör kunna minskas, vilket erfarenheterna från Brasilien tyder på. Dessutom bör spalten i hårda gommen slutas när barnet är 3 år för att förbättra förutsättningarna för en god talutveckling. En ny, mindre traumatisk teknik som resulterar i mindre ärrbildning med reducerad tillväxtpåverkan

som följd kan därvid användas. Vår nuvarande teknik är utformad enligt dessa principer.

Multidisciplinärt omhändertagande viktigt

Behandlingen av patienter med läpp-käk-gomspalt är ett klassiskt exempel på hur man genom ett multidisciplinärt omhändertagande kan nå resultat som avsevärt överträffar dem som kan erhållas om patienterna behandlas inom endast en specialitet eller av olika specialister var för sig. Multicenterstudier där man jämfört behandlingsresultat från olika centra på ett systematiskt sätt har klart visat att ett team med representanter för olika specialiteter såsom plastikkirurgi, logopedi-foniatri och ortodonti uppnår bäst behandlingsresultat [16].

En förutsättning är dock att de olika teammedlemmarna är intresserade och insatta i den totala LKG-behandlingen och har god kunskap inom den egna specialiteten då det gäller LKG-problematiken. Ett annat krav är att man inom teamet har tillräckligt med patienter så att rutiner kan uppgraderas, kontroller och uppföljningar kan utföras samt nya förbättrade behandlingsmodeller utarbetas, vilket i sin tur leder till både bättre kvalitet och lägre kostnad.

Kvalitet kräver centralisering

I våra grannländer behandlas LKG-patienter vid ett eller två centra, vilket innebär att man där har god tillgång på patienter och stora möjligheter att skaffa sig god rutin samt att utveckla vården.

I Sverige föds årligen omkring 200 barn med någon form av läpp-käk-gomspalt. De behandlas för närvarande vid de sju regionsjukhusen, vilket innebär att man i genomsnitt får mindre än 30 nya patienter per år, dessutom fördelade på de olika spalttyperna. Vissa regioner har fler patienter, andra färre. Uppdelningen på så många centra är olycklig och gör att alla team har liten tillgång på patienter. Utbildningen av specialister inom de olika disciplinerna med speciell inriktning på LKG-problematiken kan därför knappast genomföras på ett tillfredsställande sätt. I England har man haft en liknande debatt och kommit fram till att man bör behandla minst 50 nya patienter per år för att kunna fungera som ett adekvat team för LKG-vården.

Situationen, så som den ser ut för närvarande, med tendens till sjunkande antal patienter, med svårighet att genomföra vidareutbildning och inom en tioårsperiod krav på ett ökat antal kunliga specialister gör att man snarast bör överväga att koncentrera LKG-vården till färre centra. Detta är också en förut-

sättning om Sverige även fortsättningsvis vill ha en framskjuten position när man värderar kvaliteten på LKG-behandlingen i olika länder i världen.

Referenser

1. Millard DR. Cleft craft: The evolution of its surgery – Volume I: The unilateral deformity. Boston: Little Brown and Company, 1976.
2. Johanson B, Ohlsson Å. Bone grafting and dental orthopaedics in primary and secondary cases of cleft lip and palate. *Acta Chir Scand* 1961; 122: 112.
3. Kling A. Evaluation of results with reference to the bite. In: Hotz R, ed. Early treatment of cleft lip and palate. Bern: Hans Huber, 1964: 193-7.
4. Ohlsson Å. Orthopaedic treatment. In: Hotz R, ed. Early treatment of cleft lip and palate. Bern: Hans Huber, 1964: 187-92.
5. Friede H, Johanson B. A follow-up study of cleft children treated with primary bone grafting. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1974; 8: 88-103.
6. Friede H, Johanson B. A follow-up study of cleft children treated with vomer flap as part of a three-stage soft tissue surgical procedure. Facial morphology and dental occlusion. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1977; 11: 45-57.
7. Ortiz-Monasterio F, Serrano A, Barrera G, Rodriguez-Hoffman H, Vinageras E. A study of untreated adult cleft palate patients. *Plast Reconstr Surg* 1966; 38: 36-9.
8. Schweckendiek H. Zur zweiphasigen Gaumenspaltenoperation bei primärem Velumverschluss. *Fortschr Kiefer Gesichtschir* 1955; 1: 73-80.
9. Hotz MM, Perko M. Early management of bilateral total cleft lip and palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1974; 8: 104-6.
10. Friede H, Lilja J, Johanson B. Cleft lip and palate treatment with delayed closure of the hard palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1980; 14: 49-53.
11. Lohmander-Agerskov A, Söderpalm E, Friede H, Lilja J. Cleft lip and palate patients prior to delayed closure of the hard palate: Evaluation of maxillary morphology and the effect of early stimulation on preschool speech. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1990; 24: 141-8.
12. Lilja J, Friede H, Johanson B. Changing philosophy of surgery of the cleft lip and palate in Göteborg, Sweden In: Berkowitz S, ed. Cleft lip & palate. Perspectives in management. San Diego, London: Singular Publishing Group, Inc 1996: 155-70.
13. Lohmander-Agerskov A. Speech in children with cleft lip and palate treated with delayed closure of the hard palate. [dissertation I]. Göteborg University, 1996
14. Lohmander-Agerskov A, Söderpalm E, Friede H, Lilja J. A longitudinal study of speech in 15 children with cleft lip and palate treated by late repair of the hard palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1995; 29: 21-31.
15. Peterson-Falzone SJ. A cross sectional analysis of speech results following palatal closure. In: Bardach J, Morris H, eds. Multidisciplinary management of cleft lip and palate. Philadelphia: Saunders, 1990: 750.
16. Shaw WC, Dahl E, Asker McDade C, Brattström W, Mars M, McWilliam J et al. A six center international study of treatment of outcome in patients with cleft lip and palate: Part 5. General discussion and conclusions. *Cleft Palate Craniofacial Journal* 1992; 29: 413-8.

Summary

Improved treatment for cleft lip and palate

Jan Lilja, Hans Friede, Anette Lohmander-Agerskov

Läkartidningen 1998; 95: 1250-6

When cleft lip and palate treatment was introduced at Gothenburg in 1957, the procedure used was early bone grafting (EBG). By 1965, EBG had been omitted from the regimen, bone grafting being postponed until the appearance of mixed dentition. Analysis of the results of both techniques showed maxillary retrusion of different degrees. Accordingly, this routine was abandoned in 1975, being replaced by a procedure which is characterised by delayed closure of the hard palate (DCHP).

Thus, the surgical procedure comprised the following steps: 1, lip closure at 1-2 months of age; 2, soft palate repair at 6-8 months; 3, final lip-nose surgery at 12 months; and 4, closure of the cleft in the hard palate, and bone grafting to the alveolar process during mixed dentition at about 8-10 years of age. Follow-up has shown the majority of patients to manifest acceptable speech development during childhood, though problems may occur in some cases. Maxillary growth has been found to be improved after DCHP, and at present the need of maxillary advancement surgery has been reduced to approximately 5% of cases, as compared with the former rates of 50% of cases among those treated with EBG, and of 25% among those treated with the vomer flap procedure.

Correspondence: Dr Jan Lilja, Dept of Plastic and Reconstructive Surgery, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, S-413 45 Göteborg.

Se även medicinsk kommentar i detta nummer