

Rozštěpové vady

Rozštěpové vady (*schisis*) jsou nejčastější vrozené vývojové vady. Podle lokalizace rozlišujeme: *cheiloschisis* (rozštěp rtu), *palatoschisis* (rozštěp patra), *gnathoschisis* (rozštěp čelisti), v kombinacích *cheilognathoschisis* (rozštěp rtu a čelisti) a celkový rozštěp *cheilognathopalatoschisis* (rozštěp rtu, patra a čelisti).

Vedle rozštěpu rtu, patra a čelisti existují další druhy rozštěpů jako rozštěpy páteře a rozštěpy břišní stěny.

Etiologie a patogeneze

Roční výskyt rozštěpových vad u novorozenců se pohybuje kolem 1,8 na 1000 porodů. Celkový rozštěp bývá častější u chlapců, izolovaný spíše u dívek. Levá strana obličeje je poškozena dvakrát častěji než pravá. U europoidní a mongoloidní rasy je výskyt častější, než u afroameričanů.

Vznikají zhruba v 6.–9. týdnu těhotenství, kdy nedojde ke spojení střední a boční části obličeje. Nejvíce kritický je **8. týden** těhotenství, kdy dochází ke srůstu mediálních nasálních výběžků s maxilárními výběžky (a horizontalizaci patrových desek sekundárního patra). Rozsah může být různý, od náznaku po oboustranný defekt, doprovázený obtížemi při příjmu potravy a poruchou řeči.

Jedná se o multifaktoriální onemocnění, kde hraje významnou roli **dědičnost**, ale z vnějších faktorů se rovněž velkou mírou uplatňuje přítomnost diabetu nebo epilepsie u matky v těhotenství.

Preventivním opatřením je **zvýšený příjem kyseliny listové** především v prvním trimestru. Dále je potřeba omezit expozici teratogenům (alkohol, léky, nikotin, drogy, infekční onemocnění, radioaktivní záření apod.).



Rozštěp rtu u 19měsíčního chlapce

Druhy rozštěpových vad

Rozlišujeme vady v oblasti obličeje, neurální trubice a břišní stěny

Rozštěpy obličeje

Rozštěpy rtu

Zasahuje pouze ret, čelist a patro jsou v pořádku. Vypadá jako zářez v horním rtu a může zasahovat až k nosu. Rozštěp může být jednostranný či oboustranný, vzácně se objevují rozštěpy dolního rtu. Lze snadno chirurgicky korigovat, operace během prvních dnů života novorozence obvykle nezanechávají jizvy.

Rozštěp patra

Při rozštěpu patra nesrůstají obě kostěné části patra. Zřídka se objevuje rozštěp měkkého patra a dalších částí dutiny ústní. V ústech postiženého dítěte může být viděn **otvor v horní části ústní dutiny**, který může dělat problémy při dýchání a kojení.

Isolované rozštěpy patra

Tento typ rozštěpu se vyskytuje méně častěji než klasický rozštěp rtu a je častější u dívek (v 67%), výskyt této vady nestoupá s věkem matky. U dívek se spojují oba patrové výběžky o týden později (častější výskyt) než u chlapců.

Je známo, že některé léky, např. antiepileptika, podávané na počátku těhotenství zvyšují riziko rozštěpu patra.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Rozštěpy obličeje.*

Rozštěp páteře

Vývojová anomálie v oblasti **páteře a míchy**. Při rozštěpu dochází k defektům nervové trubice tak, že se obratle páteře neuzavrou do oblouku. Vznikne štěrbina, přes kterou se může vyklenout mícha nebo nervy. Tento typ rozštěpu je méně častý a vyskytuje se zhruba u 1-2 dětí z 1000 těhotenství. Podle poškození obratlů rozlišujeme 3 typy: *spina bifida occulta*, *meningokéla*, *meningomyelokéla*.

Spina bifida occulta

Skrýтый rozštěp páteře, kdy je páteřní oblouk rozštěpený a mícha neporušená. Tento typ rozštěpu je častý a většinou se zjistí náhodně pomocí RTG vyšetření. K projevům patří **tmavší zbarvení kůže a výrazné ochlupení** nad postiženým místem.

Meningokéla

Míšň obaly jsou vytlačeny přes otvor v obratlích a mícha není porušená. Jedinci s tímto typem mohou mít lehké postižení.

Meningomyelokéla

Nejzávažnější typ rozštěpu páteře. Dochází k vytlačení míšních obalů a také míchy přes otvor v obratlích. Mícha a její obaly jsou pokryty kůží, mícha spolu s nervy může být odkrytá. Při tomto typu je vždy porušena mícha a tím dochází k obrně dolních končetin a neschopností ovládat močový měchýř a anální svěrač. Děti většinou umírají na **zánět mozkových blan** nebo na **infekci močových cest**.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Rozštěpy neurální trubice.*

Rozštěp břišní stěny

Tento typ rozštěpové vady vzniká v prvním trimestru těhotenství. "Střevní kličky" migrují u každého plodu na přechodnou dobu mimo dutinu břišní směrem k úponu pupečníku. Za normálních okolností se vrací kolem desátého týdne těhotenství zpět do dutiny břišní. U této vady je typické, že dojde k poruše návratu střevních kliček a břišní stěna se neuzavře. Většina případů rozštěpů břišní stěny je sporadických a nedají se přímo ovlivnit.

Komplikace rozštěpových vad

Častou komplikací rozštěpových vad je zánět středoušní dutiny. Důvodem může být postižení *Eustachovy trubice*, která pokud je poškozena, tak se tím šíří bakterie a vznikají záněty. Další komplikací mohou být poruchy příjmu potravy, kde mléko a i další potrava zatéká do dutiny nosní.

Odkazy

Související články

- Rozštěpové vady obličeje
- Rozštěpy neurální trubice
- Vrozené vývojové vady

Použitá literatura

- SADLER, T.W. *Langman's Medical Embryology*. 10. vydání. vydavatel, 2006. 385 s. ISBN 978-0-7817-9485-5.
- VACEK, Zdeněk. *Embryologie*. 1. vydání vydání. 2006. 256 s. ISBN 978-80-247-1267-3.
- MUNTAU, Ania. *Pediatric*. 2. vydání. Praha : Grada, 2014. ISBN 978-80-247-4588-6.