

# Rozszczepy podniebienia pierwotnego i wtórnego – postępowanie ortodontyczne we wczesnym etapie rozwoju osobniczego przedstawione na podstawie piśmiennictwa i doświadczeń własnych

## *Primary and secondary cleft palate – orthodontic management in early life based on the literature and our own experience*

Agnieszka Machorowska-Pieniążek<sup>1</sup>    (ORCID ID: 0000-0003-3894-1298)

Oldi Ruci<sup>1</sup>  (ORCID ID: 0000-0002-0881-6667)

Magdalena Brzoza-Drobos<sup>2</sup>   (ORCID ID: 0000-0003-1323-7237)

**Wkład autorów:**  Plan badań  Zbieranie danych  Analiza statystyczna  Interpretacja danych  
 Redagowanie pracy  Wyszukiwanie piśmiennictwa

**Authors' Contribution:**  Study design  Data Collection  Statistical Analysis  Data Interpretation  
 Manuscript Preparation  Literature Search

<sup>1</sup> Katedra i Zakład Ortodontcji, Wydział Nauk Medycznych, Śląski Uniwersytet Medyczny w Zabrze  
*Department of Orthodontics, Faculty of Medical Sciences, Medical University of Silesia in Zabrze*

<sup>2</sup> Poradnia Ortodontyczna, Akademickie Centrum Stomatologii i Medycyny Specjalistycznej w Zabrze  
*Orthodontic Clinic, Academic Centre of Dentistry and Specialized Medicine in Zabrze*

### Streszczenie

Rozszczepy podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego (RPP/W) są najczęściej występującymi wadami rozwojowymi twarzy, które na świecie rozpoznaje się z częstością 1,47 na 1000 urodzeń. Leczenie pacjentów z rozszczepem podniebienia pierwotnego i wtórnego (RPPiW) jest wieloletnie, wieloetapowe i interdyscyplinarne. Opieka

### Abstract

Primary and/or secondary cleft palate (P/SCP) is the most common facial malformation and is diagnosed at a rate of 1.47 per 1000 births worldwide. Patients with primary and/or secondary cleft palate (P/SCP) require long-term, multi-year, multi-stage, and interdisciplinary treatment. Specialised care begins at birth and progresses with active therapy

Adres do korespondencji/*Correspondence address:*

Agnieszka Machorowska-Pieniążek

Katedra i Zakład Ortodontcji, Wydział Nauk Medycznych w Zabrze Śląskiego Uniwersytetu Medycznego

Plac Traugutta 2, 41-800 Zabrze

e-mail: agamach@onet.pl



Copyright: © 2005 Polish Orthodontic Society. This is an Open Access journal, all articles are distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International (CC BY-NC-SA 4.0) License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>), allowing third parties to copy and redistribute the material in any medium or format and to remix, transform, and build upon the material, provided the original work is properly cited and states its license.

specjalistyczna rozpoczyna się od urodzenia i przebiega z okresami aktywnej terapii i oraz obserwacji rozwoju osobniczego, w tym twarzy i narządu żucia. **Cel.** Celem pracy jest zaprezentowanie protokołu terapii ortodontycznej niemowląt z całkowitym rozszczepem podniebienia pierwotnego i wtórnego w okresie przedchirurgicznym na podstawie piśmiennictwa i doświadczeń własnych. **Materiał i metody.** Praca zawiera dane zaczerpnięte z piśmiennictwa specjalistycznego z lat 1994–2021 oraz prezentuje protokół postępowania przedchirurgicznego u niemowląt z RPPiW stosowany w Poradni Wad Rozwojowych w Zabrze. **Wyniki.** Lekarz ortodonta, zgodnie z protokołem leczenia rozszczepów w Poradni Wad Rozwojowych w Zabrze, na wczesnym etapie rozwoju dziecka ocenia morfologię twarzy i jamy ustnej oraz funkcje oralne. W ramach przedchirurgicznej opieki ortodontycznej niemowląt z RPPiW polecany jest masaż wargi. We wczesnym leczeniu dzieci z tą wadą rozwojową można stosować również aparaty ortodontyczne w ramach PSIO. Celem takiego leczenia jest modyfikacja wzrostu szczęki, poprawa symetrii wargi i nosa, lepsze uszeregowanie wałów dziąsłowych i wyrostków podniebiennych oraz przeprowadzenie operacji wargi z najmniejszym napięciem tkanek. **Wnioski.** Stosowanie aparatów w niemowlęcym przedchirurgicznym postępowaniu ortopedycznym w dzieci z RPPiW wymaga przeprowadzenia długofalowych, randomizowanych badań z zastosowaniem jednolitego protokołu terapii chirurgicznej, ortodontycznej i ortopedycznej. **(Machorowska-Pieniążek A, Ruci A, Brzoza-Drobos M. Rozszczepy podniebienia pierwotnego i wtórnego – postępowanie ortodontyczne we wczesnym etapie rozwoju osobniczego przedstawione na podstawie piśmiennictwa i doświadczeń własnych. Forum Ortod 2021; 17 (3): 227-36).**

Nadesłano: 06.06.2021

Przyjęto do druku: 07.10.2021

<https://doi.org/10.5114/for.2021.110506>

**Słowa kluczowe:** mikrobiom jamy ustnej, płytka podniebienna, wczesne leczenie ortodontyczne, rozszczep podniebienia pierwotnego i wtórnego

## Wstęp

Rozszczepy podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego (RPP/W) są najczęściej występującymi wadami rozwojowymi twarzy, które na świecie rozpoznaje się z częstością 1,47 na 1000 urodzeń (1). Frekwencja tych wad wykazuje zmienność geograficzną i etniczną (1, 2). Najczęściej występują wśród Indian Ameryki Północnej, gdzie wskaźnik częstości wady wynosi 2,62‰, a najrzadziej u Afrykanów, przy wskaźniku 0,57‰ (1). W Europie rozszczepy w obrębie twarzy dominują w krajach skandynawskich, gdzie stwierdza się je z częstością 1,4 do 2,2 na 1000 urodzeń (3), w Polsce wskaźnik tej wady wynosi 0,9‰ (1, 2, 3).

and individual follow-up periods in relation to the face and the masticatory organ. **Aim.** The aim of this study is to present a protocol for orthodontic therapy of infants with complete primary and secondary cleft palate in the pre-surgical period, based on the literature and our own experience. **Material and methods.** The paper contains data from specialist literature between 1994 and 2021, and presents the protocol of pre-surgical management of infants with P/SCP used in the Developmental Malformation Outpatient Clinic ACSiMS in Zabrze. **Results.** At the early stage of the child's development, an orthodontist evaluates facial and oral morphology, as well as oral functioning, in accordance with the protocol for cleft treatment in the Developmental Malformation Outpatient Clinic in Zabrze. Lip massage is recommended as part of the pre-surgical orthodontic care of infants with P/SCP. Orthodontic appliances may also be used in the early treatment of children with P/SCP, as a part of PSIO. The aim of such treatment is to modify the maxillary growth, improve the symmetry of the lip and nose, better align the alveolar ridge and palatine processes, and perform lip surgery with the least amount of tissue tension (cheiloplasty). **Conclusions.** The use of appliances in the infantile pre-surgical orthopaedic management of children with P/SCP requires long-term randomised trials using a uniform protocol for surgical, orthodontic, and orthopaedic therapy. **(Machorowska-Pieniążek A, Ruci A, Brzoza-Drobos M. Primary and secondary cleft palate – orthodontic management in early life based on the literature and our own experience. Orthod Forum 2021; 17 (3): 227-36).**

Received: 06.06.2021

Accepted: 07.10.2021

<https://doi.org/10.5114/for.2021.110506>

**Key words:** oral microflora, palatal plate, early orthodontic treatment, primary and secondary cleft palate

## Introduction

Primary and/or secondary cleft palate (P/SCP) is the most common facial malformation and is diagnosed at a rate of 1.47 per 1000 births worldwide (1). The frequency of these defects shows geographic and ethnic variability (1, 2). They are the most common among North American Indians, where the defect prevalence rate is 2.62‰, and the least common among Africans, with the rate of 0.57‰ (1). In Europe, facial clefts predominate in Scandinavian countries, where they are found with the frequency of 1.4 to 2.2 per 1000 births (3), whereas in Poland, the rate is 0.9‰ (1, 2, 3).

Primary and/or secondary cleft palate (P/SCP) is the primary malformation developing in the early stages of ontogenesis. Embryonic development in the face is parallel to the neural process and is controlled by the centres of the primordial forebrain and hindbrain. In the 4th week

Rozszczepy podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego to pierwotne wady rozwojowe powstające we wczesnych etapach ontogenezy. Rozwój embrionalny w obrębie twarzy przebiega równolegle z procesem neuralacji i jest sterowany przez centra okolic przodomózgowia i tyłomózgowia pierwotnego. W czwartym tygodniu życia wewnątrzłonowego, w części głowowej zarodka, powstają: nieparzysta wyniosłość czołowo-nosowa, parzyste wyrostki szczękowe oraz żuchwowe (2). Na dolno-bocznych częściach wyniosłości czołowo-nosowej rozwijają się obustronnie wyrostki nosowe przyśrodkowe i boczne (2). Z połączenia wyrostków nosowych przyśrodkowych z wyrostkami szczękowymi, między 4 a 7 tygodniem embriogenezy, powstaje podniebienie pierwotne. W tym okresie wspólną jamę nosowo-ustną wypełnia język, a bocznie po jego obu stronach z wyrostków szczękowych formują się wyrostki podniebienne. Rozwój układu nerwowo-mięśniowego indukuje ruchy zarodka, w tym motorykę żuchwy i języka. Proces ten sprzyja wysuwaniu żuchwy i opadaniu języka, umożliwiając uniesienie wyrostków podniebionych, a następnie ich łączenie w linii pośrodkowej, prowadząc do wytworzenia podniebienia wtórnego (2). Zaburzenie tego etapu embriogenezy może prowadzić do powstania różnych typów rozszczepów w obrębie twarzy.

Dla potrzeb klinicznych i badawczych, w oparciu o kryteria anatomiczne, topograficzne oraz embriologiczne, powstało wiele klasyfikacji rozszczepów (LAHSHAL, klasyfikacja Bardacha i Perczyńskiej-Partyki) (4, 5, 6, 7, 8). W międzynarodowym podziale rozszczepów zaproponowanym w 1958 r. przez Kernahana i Starka, uwzględniającym zasięg rozszczepu i stronę występowania, rozróżnia się trzy typy wady. Do typu I zalicza się rozszczepy podniebienia pierwotnego (warga i wyrostek zębodołowy), do typu II – rozszczepy podniebienia wtórnego (podniebienie twarde i miękkie), w typie III znajdują się rozszczepy podniebienia pierwotnego i wtórnego (5).

Rozszczepy w obrębie twarzy mogą być syndromiczne, gdy współistnieją z innymi wadami rozwojowymi, lub występują jako wada izolowana. Etiologia rozszczepów w obrębie twarzy jest wieloczynnikowa i wynika z wpływu czynników genetycznych i środowiskowych dokonujących się przez dziedziczenie, oddziaływanie środowisko–gen oraz, jak wynika z najnowszych badań, z interakcji między genami (9, 10). Czynniki dziedziczne stwierdza się u ok 25% dzieci z tą wadą rozwojową (4). Za istotne w powstawaniu rozszczepów w obrębie twarzy uważa się czynniki środowiskowe, takie jak alkoholizm, nikotynizm, stres, promieniowanie jonizujące, infekcje wirusowe, niedobór kwasu foliowego i hiperwitaminoza A (11, 12, 13, 14, 15, 16). Wielu badaczy, w powstawaniu izolowanych rozszczepów, coraz większą rolę przypisuje oddziaływaniom międzygenowym, takim jak TGFA-MTHFR i WNT5B-MAFB (9, 10), SPRY1-SPRY2 (17), PAX9-IRF6 (18), MAFB-IRF6 (19) i WNT-MAFB (10).

Na współdziałanie czynników genetycznych i środowiskowych wskazują badania De Queiroz i wsp., którzy

of embryonic life, the odd frontonasal prominence, even maxillary and mandibular processes are formed in the cephalic part of the embryo (2). The medial and lateral nasal processes develop bilaterally on the inferolateral parts of the frontonasal prominence (2). From the fusion of the medial nasal processes with the maxillary processes, the primary palate is formed between 4 and 7 weeks of embryogenesis. During this period, the common nasal and oral cavity is filled with the tongue, and laterally on both sides of the tongue, the palatine processes are formed, derived from the maxillary processes. The development of the neuromuscular system induces movements of the embryo, including mandibular and tongue mobility. This process promotes mandibular protrusion and tongue descent, allowing the palatine processes to raise and then fuse in the midline, forming the secondary palate (2). Disruption of this embryogenesis stage can lead to various types of orofacial clefts (OFCs).

Many classifications of OFCs have been developed for clinical and research purposes, based on anatomical, topographical and embryological criteria (LAHSHAL, classification by J. Bardach and W. Perczyńska-Partyka) (4, 5, 6, 7, 8). The international classification of clefts proposed in 1958 by Kernahan and Stark includes three types of this defect distinguished by taking into account the cleft extent and the development site. Type I includes clefts of the primary palate (lip and alveolar process), and type II includes clefts of the secondary palate (hard and soft palate). Type III includes clefts affecting the primary and secondary palate (5).

OFCs can be syndromic when they coexist with other malformations or develop as an isolated defect. The aetiology of facial clefts is multifactorial and results from the effects of genetic and environmental factors, through inheritance, environment-gene interactions, and – as recent studies have shown – gene-gene interactions (9, 10). A hereditary factor is found in about 25% of children with this malformation (4). Environmental factors, such as alcohol and nicotine addiction, stress, ionising radiation, viral infections, folic acid deficiency, hypervitaminosis A, are considered important in the formation of facial clefts (11, 12, 13, 14, 15, 16). When analysing the formation of isolated clefts, many researchers have attributed an increasing role to intergenic interactions, such as TGFA-MTHFR and WNT5B-MAFB (9, 10), SPRY1-SPRY2 (17), PAX9-IRF6 (18), MAFB-IRF6 (19) and WNT-MAFB (10).

The interaction of genetic and environmental factors is shown in the studies by De Queiroz et al. They found that parents over 40 years of age have an increased risk of having a child with a cleft (20). Furthermore, Vieira and Orioli found correlations between the prevalence of primary and/or secondary cleft palate, and birth order, finding disadvantages of children born as the fourth and subsequent child (21). Numerous studies indicate a different genetic basis for primary cleft palate and isolated secondary cleft palate (5, 15).

stwierdzili, że u rodziców powyżej 40 r.ż. zwiększa się ryzyko urodzenia dziecka z rozszczepem (20). Vieira i Orioli znaleźli korelacje między częstością występowania rozszczepu podniebienia pierwotnego i wtórnego (RPPiW) a kolejnością urodzeń na niekorzyść dzieci urodzonych jako czwarte i kolejne (21). Liczne badania wskazują na odmienne podłoże genetyczne dla rozszczepu podniebienia pierwotnego oraz izolowanego rozszczepu podniebienia wtórnego (5, 15).

Leczenie pacjentów z rozszczepem w obrębie twarzy jest wieloletnie, wieloetapowe i interdyscyplinarne (2, 5, 22, 23).

Opieka specjalistyczna rozpoczyna się od urodzenia i przebiega z okresami aktywnej terapii oraz obserwacji rozwoju osobniczego, w tym twarzy i narządu żucia (2). W okresie noworodkowym i niemowlęcym dziecko z tą wadą rozwojową powinno być pod opieką pediatry neonatologa, neurologopedy, chirurga plastyka, a także ortodonta (2, 12, 23, 24, 25). Na wczesnym etapie ontogenezy, tj. w pierwszym roku życia, dzieci z RPPiW przechodzą zabiegi chirurgiczne w obrębie wargi, a czasem i podniebienia, które przywracają im estetykę twarzy, usprawniają pobieranie pokarmów, połykanie, oddychanie i mowę.

Znaczący wpływ na rozwój twarzy i zgryzu mają również zalecane w tym okresie życia dziecka przedchirurgiczne procedury ortodontyczne i ortopedyczne, które modyfikują wzrost szczęki, poprawiają funkcje jamy ustnej i przygotowują ją do operacji rozszczepu.

## Cel

Celem pracy jest zaprezentowanie protokołu terapii ortodontycznej niemowląt z całkowitym rozszczepem podniebienia pierwotnego i wtórnego w okresie przedchirurgicznym dokonane na podstawie piśmiennictwa i doświadczeń własnych.

## Materiał i metody

Praca zawiera dane z piśmiennictwa specjalistycznego z lat 1994–2021 oraz prezentuje protokół postępowania przedchirurgicznego u niemowląt z całkowitym RPPiW stosowany w Poradni Wad Rozwojowych Akademickiego Centrum Stomatologii i Medycyny Specjalistycznej w Zabrzu.

## Wyniki

### Niemowlęca ortodontyczna (bezaparatura) terapia przedchirurgiczna

Lekarz ortodonta, zgodnie z protokołem leczenia rozszczepów w Poradni Wad Rozwojowych w Zabrzu, na tym etapie rozwoju dziecka ocenia morfologię twarzy i jamy ustnej oraz funkcje oralne. Ponadto przeprowadza szczegółowy wywiad rodzinny i osobniczy, informuje opiekunów o rodzaju i zasięgu wady w obrębie jamy ustnej oraz wstępnie przedstawia indywidualne zasady wielospecjalistycznej opieki nad dzieckiem.

Patients with OFCs require long-term, multi-year, multi-stage, and interdisciplinary treatment (2, 5, 22, 23).

Specialised care begins at birth and progresses with active therapy and individual follow-up periods in relation to the face and the masticatory organ (2). In the neonatal and infantile period, a child with this malformation should be under the care of a neonatologist, paediatrician, neurologist, plastic surgeon, as well as and orthodontist (2, 12, 23, 24, 25). At the early stage of ontogenesis, i.e., during the first year of life, children with P/SCP undergo surgical procedures in the lip and sometimes in the palate to restore facial aesthetics, improve food intake, swallowing, breathing and speech.

The presurgical orthodontic and orthopaedic procedures recommended during this period of the child's life, which modify maxillary growth, improve oral functioning and prepare it for cleft surgery, also demonstrate a significant effect on the development of the face and occlusion.

## Aim

The aim of this study is to present a protocol for orthodontic therapy of infants with complete primary and secondary cleft palate in the presurgical period, based on the literature and our own experience.

## Material and methods

The paper contains data from specialist literature between 1994 and 2021, and presents the protocol of presurgical management of infants with complete primary and secondary cleft palate used in the Developmental Malformation Outpatient Clinic ACSiMS in Zabrze.

## Results

### Infantile orthodontic presurgical therapy (without dental appliances)

At this stage of the child's development, an orthodontist evaluates facial and oral morphology, as well as oral functioning, in accordance with the protocol for cleft treatment in the Developmental Malformation Outpatient Clinic in Zabrze. In addition, they take a detailed familial and individual history, inform the caregivers about the type and extent of an oral cavity malformation, and presents initial individual principles of multi-specialist care for the child.

The orthodontist informs parents who are particularly interested in surgical therapy that the child could undergo lip surgery between 3 and 6 months of age, at the earliest (Fig. 1).

In the case of unilateral cleft, the surgical procedure is a single-stage procedure. However, a two-stage procedure is more commonly performed in bilateral clefts with wide cleft gaps and significant protraction of the premaxilla (26, 27).

Rodzice szczególnie zainteresowani terapią chirurgiczną otrzymują od ortodonta informację, że najwcześniej, tj. między 3 a 6 m.ż., dziecko przechodzi operację wargi (Ryc. 1).

W przypadku rozszczepu jednostronnego zabieg chirurgiczny jest jednoetapowy. W rozszczepach obustronnych, z szerokimi szczelinami rozszczepu i znacznym wysunięciem kości przysiecznej, częściej wykonuje się zabieg dwuetapowy (26, 27).

U noworodków z RPPiW jama ustna i jama nosowa są ze sobą połączone, a błona śluzowa wargi górnej, sklepienia przedsonka jamy ustnej i kości przysiecznej są poddane oddziaływaniu środowiska zewnętrznego, w przeciwieństwie do dzieci bez rozszczepu. Te warunki anatomiczne odmienne od fizjologicznych są przyczyną dysfunkcji oralnych i zmienionej flory jamy ustnej. Ważnym klinicznie, a często pomijanym w kontekście wczesnej opieki ortodontycznej nad dziećmi z RPPiW, jest mikrobiom jamy ustnej. U pacjentów z tą wadą rozwojową flora bakteryjna i wydzieliny jamy ustnej i jamy nosowej wzajemnie się przenikają. Z przeglądu specjalistycznego piśmiennictwa wynika, że w ciągu pierwszego roku życia, u dzieci z RPPiW istotnie statystycznie zwiększa się występowanie 9 szczepów bakterii: *S. mitis*, *S. sanguinis*, *S. salivarius*, *S. aureus* MSSA, *S. epidermidis*, *Neisseria* spp., *E. cloacae*, *K. pneumoniae* i *K. oxytoca* (28). Na szczególną uwagę zasługuje fakt występowania *S. aureus* u 40% pacjentów z RPPiW. Tuna i wsp. wykazali, że transmisja *S. aureus* z jamy ustnej do jamy nosowej może być czynnikiem ryzyka występowania powikłań po zabiegach chirurgicznych u pacjentów z RPPiW (29). Wynik ten wskazuje na potrzebę objęcia dzieci z tą wadą szczególnym reżimem higienicznym, ze względu na ryzyko występowania chorób bakteryjnych jamy ustnej. Dostępne piśmiennictwo nie precyzuje wczesnych zasad higienizacji jamy ustnej w tej wadzie rozwojowej.

Zadaniem ortodonta na tym etapie rozwoju pacjenta jest pouczenie rodziców o zasadach karmienia, układania dziecka podczas snu i czuwania oraz wprowadzenie instruktażu higieny jamy ustnej i nosowej. Na szczególną uwagę u noworodków z RPPiW zasługuje higienizacja niepokrytej wargą, wysychającej kości przysiecznej (30). W tym postępowaniu zaleca się nawilżanie kości przysiecznej z użyciem sterylnych gazików zwilżonych przegotowaną wodą i stopniowe usuwanie złuszczonego nabłonka. Podobnie, za pomocą jednorazowych wilgotnych gazików, usuwa się delikatnie, bez tarcia, naloty z wałów dziąsłowych, języka i policzków (Ryc. 2a, 2b).

U dzieci z RPPiW, częściej niż w populacji ogólnej, występują zęby wrodzone i noworodkowe. Z reguły są one umiejscowione w przednim odcinku szczęki (Ryc. 3). Almeida i Gomide podają, że ta nieprawidłowość występuje u 2,02% dzieci z rozszczepem jednostronnym i u 10,06% z rozszczepem obustronnym (31). Zęby wrodzone i noworodkowe niejednokrotnie inicjują stan zapalny w obrębie wałów dziąsłowych, utrudniają karmienie, a rozchwiane mogą zostać

In infants with P/SCP, the oral cavity and the nasal cavity are connected, and the mucosa of the upper lip, oral vestibule roof, and the premaxilla are affected by the external environment, unlike in children without a cleft. These anatomical conditions, different from physiological ones, are the causes of oral dysfunctions and altered oral flora. The oral microbiome is clinically important, and often overlooked in the context of early orthodontic care in children with P/SCP. The bacterial flora and secretions of the oral and nasal cavities affect one other in patients with this defect. A review of the specialised literature shows that during the first year of life, the prevalence of 9 bacterial strains is statistically significantly increased in children with P/SCP: *S. mitis*, *S. sanguinis*, *S. salivarius*, *S. aureus* MSSA, *S. epidermidis*, *Neisseria* spp., *E. cloacae*, *K. pneumoniae* and *K. oxytoca*. (28). The presence of *S. aureus* in 40% of P/SCP patients requires particular attention. Tuna et al. showed that *S. aureus* transmission from the oral cavity to the nasal cavity may be a risk factor for complications after surgery in patients with P/SCP (29). These findings show that children with this malformation should be placed under a special hygienic regime because of the risk of oral bacterial diseases. Unfortunately, available literature does not specify the principles of oral hygiene during this period in children with P/SCP.

During this period, the orthodontist's task is to instruct the parents on the principles of feeding, positioning the child during sleep and wakefulness, and introducing instructions on oral and nasal hygiene. Hygienisation of the non-labial, drying premaxilla deserves special attention in neonates with P/SCP (30). As part of this management, it is recommended to moisten the premaxilla with sterile gauze soaked in boiled water and gradually remove the exfoliating epithelium. Similarly, plaque is gently removed from the alveolar ridge, tongue and cheeks using disposable moist gauze pads, without rubbing (Fig. 2a, 2b).

In children with P/SCP, congenital and neonatal teeth are more common than in the general population. They are most commonly located in the anterior maxillary region (Fig. 3). Almeida and Gomide report that this abnormality occurs in 2.02% of children with unilateral cleft and in 10.06% with bilateral cleft (31). Congenital and neonatal teeth often initiate inflammation within the alveolar ridge, make feeding difficult, and when loosened, they can be aspirated into the airways. Therefore, the orthodontist should diagnose them and possibly decide to remove them (2).

Upper lip massage is recommended as part of the presurgical orthodontic care of infants with clefts. In the case of unilateral cleft, the massage consists of holding the lip in such a way that the dermal part of the nasal septum becomes symmetrical, and the nasal ala on the cleft side becomes convex (Fig. 4.) (2, 5). With bilateral clefts, the middle part of the lip should be massaged and the lateral parts moved toward the premaxilla. Such a massage session is performed 3-5 times a day, 30 close-ups each time, without compressing the bony



Rycina 1. Morfologia twarzy w okresie przed i pooperacyjnym pacjentów z rozszczepem podniebienia pierwotnego i wtórnego.

Figure 1. Pre- and postoperative facial morphology in patients with primary and secondary cleft palate.



Rycina 2a. Okolica szczeliny rozszczepu przed higienizacją.

Figure 2a. Cleft gap area before oral care treatment.



Rycina 2b. Okolica szczeliny rozszczepu po higienizacji.

Figure 2b. Cleft gap area after oral care treatment.



Rycina 3. Ząb noworodkowy.

Figure 3. Neonatal tooth.



Rycina 4. Masaż wargi.

Figure 4. Lip massage.

zaaspirowane do dróg oddechowych. Lekarz ortodonta powinien je zdiagnozować i zdecydować o ich usunięciu (2).

W ramach przedchirurgicznej opieki ortodontycznej niemowląt z rozszczepem zaleca się masaż wargi górnej. Przy rozszczepie jednostronnym masaż polega na ujęciu wargi tak, aby skórna część przegrody nosa uzyskiwała symetrię, a skrzydło nosa po stronie rozszczepu – wypukłość (Ryc. 4) (2, 5). Przy rozszczepie obustronnym należy masować środkową część wargi, a części boczne przemieszczać w kierunku kości przysiecznej. Taki masaż wykonuje się 3–5 razy dziennie po 30 zbliżeń każdorazowo, bez ucisku struktur kostnych narządu żucia (5, 32). Piśmiennictwo nie podaje wskazań i przeciwwskazań do wykonywania masażu wargi u niemowląt z RPPiW przed jej operacją.

Inną, nieinwazyjną metodą i ułatwiającą późniejszą plastykę wargi jest łączenie jej brzegów plastrzem (33, 34).

### **Ortopedyczna niemowlęca terapia przedchirurgiczna PSIO (Presurgical Infant Orthopedics)**

We wczesnym leczeniu dzieci z RPPiW można stosować również aparaty ortodontyczne w ramach PSIO. Celem tego leczenia jest modyfikacja wzrostu szczęki, poprawa symetrii wargi i nosa, lepsze uszeregowanie wałów dziąsłowych i wyrostków podniebiennych oraz przeprowadzenie operacji wargi (cheiloplastyka) z najmniejszym napięciem tkanek.

W tej terapii mogą być stosowane aparaty nieposiadające źródła sił zewnętrznych, jak również płytki aktywne. Aparaty mogą być ruchome lub zostają umieszczane na stałe w jamie ustnej. Do ruchomych aparatów zalecanych w leczeniu przedoperacyjnym rozszczepu wargi i podniebienia, wykonanych na indywidualnych wyciskach szczęki, należą płytki podniebienne McNeila lub ich modyfikacje (Ryc. 5a, 5b). Separują one jamę nosową od jamy ustnej i usprawniają karmienie. Ponadto zapobiegają urazom nabłonka przegrody nosa wywołanym tarciem języka i smoczka oraz poszerzaniu szczeliny rozszczepu (35, 36). Chien-Jung Pai i wsp. podkreślają, że użytkowanie płytki przez pacjenta wpływa na lepsze kształtowanie nozdrzy przednich, poprawia kąt nosowo-wargowy oraz wysokość columelli (35). Jedną z modyfikacji aparatu McNeila jest płytka PNAM (Presurgical Naso-Alveolar Molding), która dzięki wkładce donosowej koryguje ustawienie nozdrzy przednich, poprawia ich kształt i symetrię a także zmniejsza napięcie, dzięki czemu ułatwia zszycie wargi oraz sprzyja gojeniu (36, 37, 38).

Do leczenia rozszczepów jednostronnych z dużą szczeliną, tj. powyżej 10 mm, stosuje się również podniebienne płytki akrylowe, których część w postaci wkładki jest wprowadzana do nozdrza przedniego po stronie bez rozszczepu i połączona elastycznym wyciągiem z czapczką (5). Tak zaprojektowana płytka wywiera ucisk na asymetryczną kość przysieczną i przegrodę nosa, przemieszczając je w kierunku szczeliny rozszczepu i umożliwiając bardziej symetryczny rozwój tego obszaru. Płytki podniebienne powinny być noszone przez dziecko całą dobę, dzięki czemu jama ustna

structures of the masticatory organ (5, 32). The literature does not state indications and contraindications for lip massage in infants with P/SCP before lip surgery.

Connecting the lip edges with a patch is another non-invasive method that facilitates subsequent lip plastic surgery (33, 34).

### **Presurgical Infant Orthopaedics (PSIO)**

Orthodontic appliances may also be used in the early treatment of children with complete primary and secondary cleft palate, as a part of PSIO. Such treatment aims to modify the growth of the maxilla, improve the symmetry of the lip and nose, better align the alveolar ridge and palatine processes, and perform lip surgery with the least amount of tissue tension (cheiloplasty).

Appliances without a source of external forces, as well as active plates can be used in this therapy. These appliances may be removable, or they may be permanently placed in the mouth. Removable appliances recommended for the preoperative treatment of cleft lip and palate include McNeil palatal plates or their modifications, prepared on individual maxillary impressions (Fig. 5a, 5b). They separate the nasal cavity from the oral cavity and improve feeding. In addition, they prevent injuries to the nasal septal epithelium caused by the tongue and pacifier friction as well as widening of the cleft gap (35, 36). Chien-Jung Pai et al. emphasise that the patient's use of the plate results in better shaping of the anterior nostrils, nasolabial angle, and columella height (35). One of the modifications of the McNeil's appliance is PNAM (Presurgical NasoAlveolar Molding), which, thanks to a nasal insert, corrects the position of the anterior nostrils, improves their shape and symmetry and reduces their tension, which facilitates lip suturing and promotes healing (36, 37, 38).

Treatment of unilateral clefts with a large gap, i.e., more than 10 mm, also involves palatal acrylic plates, with their part (the insert) placed in the anterior nostril on the non-cleft side, and connected with elastic traction to the cap (5). A plate designed in this manner exerts pressure on the asymmetrical premaxilla and nasal septum, moving them towards the cleft gap, allowing for more symmetrical development of this area. The child should wear the palatal plates around the clock so that the oral and nasal cavities are almost constantly separated, and the tongue does not penetrate the cleft gap (2, 5, 37, 38) (Fig. 6a, 6b). In addition, between feedings, the palatal plate should be cleaned outside the child's oral cavity.

Plate control and activation in the form of selective removal of acrylic from the inner palatal surface allows alveolar ridge growth, the elevation of the maxillary palatine processes and bringing them closer to the midline (2).

An elastic band with a soft part for the premaxilla and rubber traction attached, for example, to the child's cap, is also recommended in infants with P/SCP. This band retracts the excessively protruded premaxilla, which facilitates future surgical lip correction (5).



**Rycina 5a. Wycisk szczęki u dziecka z rozszczepem jednostronnym podniebienia pierwotnego i wtórnego.**

*Figure 5a. Maxillary impression in a child with unilateral primary and secondary cleft palate.*



**Rycina 5b. Jama ustna z płytka podniebienną.**

*Figure 5b. Oral cavity with a palatal plate.*



**Rycina 6a. Jama ustna z aktywowaną płytką (wybrany akryl od strony mezjalnej obustronnie w segmentach rozszczepionej szczęki) – język obniżony.**

*Figure 6a. Oral cavity with an activated plate (acrylic removal on the mesial side, bilaterally, in segments of the maxillary cleft) – depressed tongue.*



**Rycina 6b. Jama ustna bez płytki – język w szczelinie rozszczepu.**

*Figure 6b. Oral cavity without a plate – the tongue in a cleft gap.*

i nosowa są niemal stale rozdzielone, a język nie penetruje szczeliny rozszczepu (ryc. 6a, 6b) (2, 5, 37, 38). Między karmieniami płytka podniebienna powinna być oczyszczona poza jamą ustną dziecka.

Kontrola płytki i jej aktywowanie w postaci selektywnego usuwania akrylu z wewnętrznej, podniebiennej powierzchni umożliwi wzrost wałów dziąsłowych, unoszenie wyrostków podniebniowych szczęki oraz ich zbliżanie w linii pośredniej (Ryc. 6a) (2).

U niemowląt z RPPIW zaleca się również opaskę elastyczną z częścią miękką na kość przysieczną i wyciągiem gumowym, doczepionym np. do czapeczki dziecka. Opaska cofa nadmiernie wysuniętą kość przysieczną, co ułatwia późniejszą korekcję chirurgiczną wargi (5).

Aktywnym stałym aparatem stosowanym w PSIO jest płytka Lathama i jej modyfikacje DMA, ECPR (39, 40, 41). Aparat jest wykonany z akrylu i ma śrubę i/lub elastyczny łańcuszek ortodontyczny. Jest on osadzany w jamie ustnej między 3,5. a 5. miesiącem życia dziecka i przed operacją wargi, podczas zabiegu chirurgicznego wykonywanego w znieczuleniu ogólnym. Płytkę mocowaną jest do podniebienia za pomocą przezśluzówkowych metalowych bolców. Czas noszenia aparatu nie przekracza 6 tygodni.

The Latham appliance and its modifications: DMA, ECPR, are the active fixed appliances used in PSIO (39, 40, 41). This appliance is made of acrylic and contains a screw and/or flexible orthodontic chain. It is placed in the oral cavity during surgery, under general anaesthesia, between 3.5 and 5 months of age, and before lip surgery. The plate is attached to the palate with transmucosal metal pins. The appliance wearing time does not exceed six weeks.

In the case of unilateral cleft, the dentomaxillary appliance (DMA) is intended to bring the cleft segments closer together in the midline and reduce asymmetry in the lip and nasal base (41). In children with bilateral clefts, an ECPR (elastic chain premaxillary retraction) appliance equipped with an elastic chain can be used for premaxillary chain retraction. Activation of both types of appliances is based on daily screw tightening. The orthodontist activates the elastic chain at weeks 1, 3 and 5 of wearing the plate. This procedure allows the surgery to be performed with less tension on the labial tissues, improves the position of the alveolar ridge and palatine processes of the maxilla. However, PSIO has been controversial among researchers and clinicians (39,42).



W przypadku rozszczepu jednostronnego aparat zębowo-szczękowy DMA (Dento-Maxillary Appliance) ma na celu zbliżenie rozszczepionych segmentów w linii środkowej oraz zmniejszenie asymetrii w obrębie wargi i podstawy nosa (41). U dzieci z rozszczepem obustronnym można stosować aparat ECPR (Elastic Chain Premaxillary Retraction) wyposażony w łańcuszek elastyczny do cofania kości przysiecznej. Aktywacja obu typów aparatów polega na codziennym skręcaniu śruby. Łańcuszek elastyczny jest aktywowany przez ortodontę w pierwszym, trzecim i piątym tygodniu noszenia płytki. Takie postępowanie pozwala na wykonanie zabiegu operacyjnego z mniejszym napięciem tkanek wargi, poprawia położenie wałów dziąsłowych i wyrostków podniebiennych szczęki. Wśród badaczy i klinicystów PSIO wzbudza jednak kontrowersje (39, 42).

## Wnioski

1. Niemowlęta z RPPiW wymagają wczesnego stosowania zasad higieny jamy ustnej, zatem celowe jest opracowanie procedur higienizacji i ocena ich oddziaływania na mikrobiom jamy ustnej.
2. Wskazane byłoby wprowadzenie zasad przedchirurgicznego masażu wargi i ocena ich wpływu na wczesne i odległe wyniki terapii pacjentów z RPPiW.
3. Stosowanie aparatów w niemowlęcym przedchirurgicznym postępowaniu ortopedycznym u dzieci z RPPiW wymaga przeprowadzenia długofalowych randomizowanych badań z zastosowaniem jednolitego protokołu terapii chirurgicznej, ortodontycznej i ortopedycznej.

## Piśmiennictwo / References

1. Vipawee P, Pradubwong S, Panamonta M, Chowchuen B. Global birth prevalence of orofacial clefts: a systematic review. *J Med Assoc Thai* 2015; 98: 11-21.
2. Machorowska-Pieniążek A. Rozszczepy podniebienia pierwotnego i wtórnego. *Epidemiologia, patogeneza i ortodontyczny protokół leczniczy. Ortodoncja w Praktyce. Elamed* 2019; 1: 223-35.
3. European Platform on Rare Disease Registration/ EUROCAT Data Analyse congenital anomalies and compare performance across population groups or geographic areas/ Prevalence charts and tables. Dostępny w Internecie: [www.ec.europa.eu](http://www.ec.europa.eu)
4. Siemińska-Piekarczyk B, Zadurska M. Wybrane choroby dziedziczne i wady rozwojowe w praktyce stomatologicznej. *Med Tour Press* 2008.
5. Matthews-Brzozowska T. Rozszczepy wargi i podniebienia. *UM Wrocław* 2007.
6. Bardach J, Perczyńska-Partyka W. A new classification of clefts of the upper lip, alveolar process and palate. *Pol Prz Chir* 1964; 36: 701-5.
7. Ortiz-Posadas MR, Vega-Alvarado L, Maya-Behar J. A new approach to classify cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2001; 38: 545-50.
8. Thornton JB, Nimer S, Howard PS. The incidence, classification, etiology, and embryology of oral clefts. *Semin Orthod* 1996; 23: 162-8.
9. Jugessur A, Lie RT, Wilcox AJ, Murray JC, Taylor JA, Sugstad OD, et al. Variants of developmental genes (TGFA, TGFB3, and MSX1) and their associations with orofacial clefts: A case-parent triad analysis. *Genetic Epidemiology: The Official Publication of the International Genetic Epidemiology Society* 2003; 24: 230-9.
10. Li Q, Kim Y, Suktitipat B, Hetmanski JB, Marazita ML, Duggal P, Beaty TH, Bailey-Wilson JE. Gene-gene interaction among WNT genes for oral cleft in trios. *Genet Epidemiol* 2015; 39: 385-94.
11. Candotto V, Oberti L, Gabrione F, Greco G, Rossi D, Romano M, Mummolo S. Current concepts on cleft lip and palate etiology. *J Biol Regul Homeost Agents* 2019; 33: 145-51.
12. Bianchi F, Calzolari E, Ciulli L, Cordier S, Gualandi F, Pierini A, Mossey P. Environment and genetics in the etiology of cleft lip and cleft palate with reference to the role of folic acid. *Epidemiol Prev* 2000; 24: 21-7.

## Conclusions

1. Infants with P/SCP require the early introduction of oral hygiene principles; therefore it is advisable to develop hygiene procedures and evaluate their effects on the oral microbiome.
2. It would be advisable to introduce the principles of presurgical lip massage and evaluate their effects on early and distant outcomes in P/SCP patients.
3. The use of appliances in the infantile presurgical orthopaedic management of children with P/SCP requires long-term randomised trials using a uniform protocol for surgical, orthodontic, and orthopaedic therapy.

13. Romitti PA, Sun L, Honein MA, Reefhuis J, Correa A, Rasmussen SA. Maternal periconceptional alcohol consumption and risk of orofacial clefts. *Am J Epidemiol* 2007; 166: 775-85.
14. Interrante JD, Cailles E, Lind JN, Anderka M, Feldkamp ML, Werler MM, Taylor LG, Trinidad J, Gilboa SM, Broussard CS. Risk comparison for prenatal use of analgesics and selected birth defects, National Birth Defects Prevention Study 1997-2011. *National Ann Epidemiol* 2017; 27: 645-53.
15. Habib Z. Factors determining occurrence of cleft lip and cleft palate. *Surg Gynecol Obstet* 1978; 146: 105-10.
16. Szeląg J, Noga L, Orłowska K, Pałka Ł, Paradowska A. Analiza wpływu endo- i egzogennych czynników ryzyka w etiologii rozszczepów podniebienia pierwotnego i wtórnego. *Dent Med Probl* 2006; 43: 56-562.
17. Zhou R, Wang M, Li W, Wang S, Zhou Z, Li J, Wu T, Zhu H, Beaty TH. Gene-Gene Interactions among SPRY s for Nonsyndromic Cleft Lip/Palate. *J Dent Res* 2019; 98: 180-5.
18. Song T, Wu D, Wang Y, Li H, Yin N, Zhao Z. SNPs and interaction analyses of IRF6, MSX1 and PAX9 genes in patients with non syndromic cleft lip with or without palate. *Mol Med Rep* 2013; 8: 1228-34.
19. Xiao Y, Taub MA, Ruczinski I, Begum F, Hetmanski JB, Schwender H, Leslie EJ, Koboldt DC, Murray JC, Marazita ML, Beaty TH. Evidence for SNP-SNP interaction identified through targeted sequencing of cleft case-parent trios. *Genet Epidemiol* 2017; 41: 244-50.
20. De Queiroz Herkrath APC, Herkrath FJ, Rebelo MAB, Vettore MV. Parental age as a risk factor for non-syndromic oral clefts: a meta-analysis. *J Dent* 2012; 40: 3-14.
21. Vieira, A-R, Orioli I-M. Birth order and oral clefts: a meta analysis. *Teratology* 2002; 66: 209-16.
22. Lewis CW, Jacob LS, Lehmann CU. The primary care pediatrician and the care of children with cleft lip and or cleft palate. *Pediatrics* 2017; 139: e20170628.
23. Thomas PC. Multidisciplinary care of the child born with cleft lip and palate. *ORL Head Neck Nurs* 2000; 18: 6-16.
24. Farronato G, Cannalire P, Martinelli G, Tubertini I, Giannini L, Galbiati G, Maspero C. Cleft lip and or palate: review. *Minerva Stomatol* 2014; 63: 111-26.
25. Miachon MD, Leme PL. Surgical treatment of cleft lip. *Rev Col Bras Cir* 2014; 41: 208-14.
26. Kyung HC, Lo LJ. One-Stage Versus Two-Stage Repair of Asymmetric Bilateral Cleft Lip: A 20-Year Retrospective Study of Clinical Outcome. *Plast Reconstr Surg* 2018; 141: 1215-24.
27. Madaree AJ. Two-Stage Repair of Bilateral Cleft Lip: Indications for This Treatment Strategy. *Craniofac Surg* 2020; 31: 2222-5.
28. Machorowska-Pieniżek A, Mertas A, Skucha-Nowak M, Tanasiewicz M, Morawiec T. A comparative study of oral microbiota in infants with complete cleft lip and palate or cleft soft palate. *Bio Med Res Int* 2017; 2017: 1460243.
29. Tuna EB, Topcuoglu N, Ilhan B, Gençay K, Kulekçi G. Staphylococcus aureus transmission through oronasal fistula in children with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2008; 45: 477-80.
30. Machorowska-Pieniżek A, Muc-Wierzgoń M, Baron S, Kokot T, Fatyga E. A child with EEC syndrome: a 10 years follow-up. *Centr Eur J Med* 2012; 7: 567-70.
31. De Almeida CM, Gomide MR. Prevalence of natal/neonatal teeth in cleft lip and palate infants. *Cleft Palate Craniofac J* 1996; 33: 297-9.
32. Nikitin AA, Gerasimenko M, Shevchenko E, Spiridonova NZ, Goncharenko LL. Physical factors in the combined rehabilitation of children with a congenital cleft of the upper lip. *Stomatologiya* 1998; 77: 50-2.
33. Dawjee SM, Julyan JC, Krynauw JC. Lip tape therapy in patients with a cleft lip—a report on eight cases. *SADJ* 2014; 69: 62-70.
34. Mulliken JB. Primary repair of bilateral cleft lip and nasal deformity. *Plast Reconstr Surg* 2001; 108: 181-94.
35. Chien-Jung Pai B, Wen-Ching Ko E, Huang CHS, Jen-Wein Liou E. Symmetry of the nose after presurgical nasolabial molding in infants with unilateral cleft lip and palate: a preliminary study. *Cleft Palate Craniofac J* 2005; 42: 658-63.
36. Alzain I, Batwa W, Cash A, Murshid ZA. Presurgical cleft lip and palate orthopedics: an overview. *Clin Cosmet Investig Dent* 2017; 31: 53-9.
37. Kamble VD, Parkhedkar RD, Sarin SP, Patil PG, Kothari B. Simplifying Cleft Surgery by Presurgical Nasolabial Molding (PNAM) for Infant Born With Unilateral Cleft Lip, Alveolus, and Palate: A Clinical Report. *J Prosthodont Res* 2013; 57: 224-31.
38. Gryson BH, Santiago PE, Brecht LE, Cutting CB. Presurgical Nasolabial Molding in Infants With Cleft Lip and Palate. *Cleft Palate Craniofac J* 1999; 36: 486-98.
39. Kornbluth M, Campbell RE, Daskalogiannakis J, Ross EJ, Glick PH, Russell KA, et al. Active presurgical infant orthopedics for unilateral cleft lip and palate: intercenter outcome comparison of Latham, modified McNeil, and nasolabial molding. *Cleft Palate Craniofac J* 2018; 55: 639-48.
40. Jodeh DS, Soni S, Cray JJ, Rottgers SA. Clinical outcomes utilizing a “modified Latham” appliance for presurgical infant orthopedics in patients with unilateral complete cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2019; 56: 929-35.
41. Veerasathpurush A, Shusterman S, Ross E, Palermo V, Ricalde P. Dentofacial Orthopedics for the Cleft Patient: The Latham Approach. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am* 2020; 32: 187-96.
42. Padovano WM, Skolnick GB, Naidoo SD, Snyder-Warwick AK, Patel KB. Long-Term Effects of Nasolabial Molding in Patients With Unilateral Cleft Lip and Palate: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Cleft Palate Craniofac J* 2021; 22: 10556656211009702.