



Teresa Matthews-Brzozowska<sup>1</sup>, Artur Matthews-Brzozowski<sup>2</sup>

## Skośny rozszczep twarzy; rozpoznanie i wielopłaszczyznowa terapia

### *Oblique facial cleft; diagnosis and multidimensional therapy*

<sup>1</sup> Klinika Ortodoncji i Dysfunkcji Narządu Żucia, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu  
*Department of Orthodontics and Masticatory System Dysfunction, Poznan University of Medical Sciences, Poland*

<sup>2</sup> Klinika Chirurgii Stomatologicznej i Szczękowo-Twarzowej, Centrum Medyczne Leeuwarden, Leeuwarden, Niderlandy  
*Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Medical Centre Leeuwarden, Leeuwarden, The Netherlands*

DOI: <http://dx.doi.org/10.20883/df.2024.3>

#### STRESZCZENIE

Rozszczep skośny twarzy, typ 3, 4 i 5 zgodnie z klasyfikacją Tessiera, jest szczególnie rzadką wrodzoną anomalią wśród wszystkich rozszczepów części twarzowej czaszki. Jest to ciężka wada wrodzona wymagająca wielu specjalistycznych operacji rekonstrukcyjnych oraz późniejszej długotrwałej i kompleksowej opieki nad chorymi, której konieczność podkreślono w niniejszej pracy.

**Słowa kluczowe:** rozszczepy twarzowo-czaszkowe, skośny rozszczep twarzy, Tessier typ 3, 4, 5, leczenie ortopedyczno-chirurgiczne.

#### ABSTRACT

Oblique facial cleft, Tessier types 3, 4 and 5, is an extremely rare congenital anomaly of all facial clefts. This severe malformation requires many professional reconstruction surgeries and long-term post-surgical management, necessity of which was emphasized in this article.

**Keywords:** craniofacial clefts, oblique facial cleft, Tessier cleft types 3, 4, 5, ortho-surgical treatment.

### Wstęp

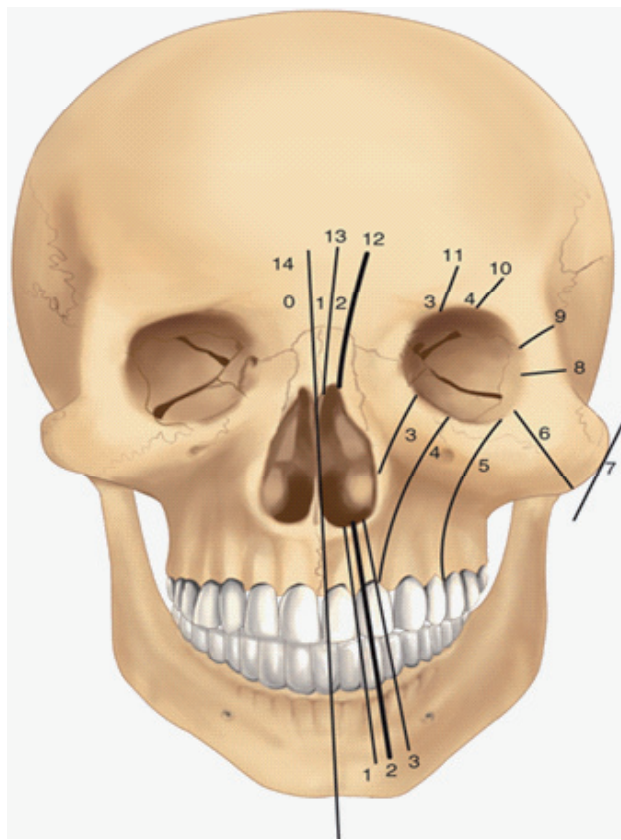
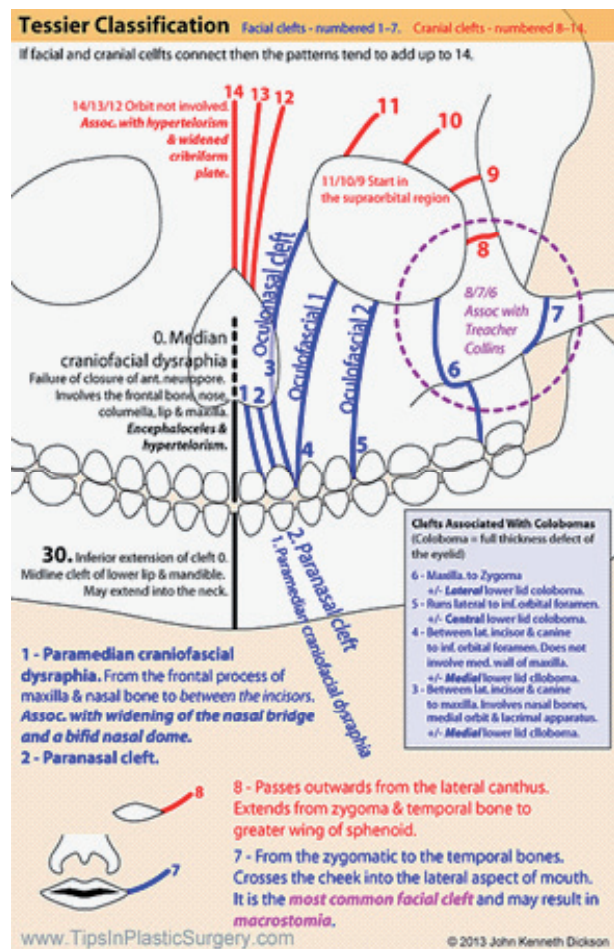
Rozszczepy twarzowo-czaszkowe stanowią szerokie spektrum malformacji o dużej różnorodności form. Mimo wieloletniej historii prac nad problematyką rozszczepów, wiele zagadnień wciąż pozostaje nie w pełni wyjaśnione. Taką szczególnie rzadką wadą rozwojową jest skośny rozszczep twarzy, stanowi on 0,24% wszystkich rozszczepów części twarzowej czaszki [1].

### Klasyfikacja

Literatura przedstawia różne metody ich klasyfikacji, które w odmienny sposób systematyzują skośne formy rozszczepu twarzy. Morian w 1886 roku wyróżnił trzy typy rozszczepów: typ I ustno-nosowy, typ II ustno-oczny ze szczeliną rozszczepową pomiędzy siekaczem bocznym i kłem oraz typ III ustno-oczny ze szczeliną za kłem [2]. W 1962 roku American Association of Cleft Palate Rehabilitation (AACPR) zaproponowało nowy podział na rozszczepy: wyrostka żuchwowego, nosowo-oczne, ustno-oczne i ustno-uszne. Boo-Chai rozbudował tę

klasyfikację przez podział grupy rozszczepów ustno-ocznych na typ I mezjalny i typ II dystalny [3]. Obecnie najpowszechniej stosowaną jest zaproponowana w 1976 roku klasyfikacja Tessiera [4]. Jest to numeryczna klasyfikacja anatomiczna oparta na ocenie szczeliny rozszczepu względem osi pośredniej ciała oraz osi łączącej centralne punkty oczodołów – **Rycina 1**.

W 2008 roku Fearon uznał system Tessiera za nadmiernie opisowy z perspektywy chirurgii praktycznej. Zaproponowana przez niego klasyfikacja oparta na planowaniu chirurgicznym wyróżniła cztery typy rozszczepów oraz, w odróżnieniu od klasyfikacji Tessiera, nie zawiera innych deformacji, często współistniejących z rozszczepem, takich jak aplazje, hipoplazje i hiperplazje [5]. Skośne rozszczepy twarzy opisywane są jako Tessier 3, 4 oraz 5; typy te obejmują dno oczodołu i nazywane są także oczodołowymi. Jeśli rozszczep przedłuża się powyżej osi łączącej centralne punkty oczodołów opisywany jest przez dwie liczby, tworząc typy 3–11, 4–10, 5–9. Typy według Tessiera odpowiada-



**Rycina 1.** Klasyfikacja numeryczna opracowana przez Tessiera  
**Figure 1.** Numerical classification developed by Tessier

ją kolejno typom I, II, III według Moriana [6] oraz typowi III według Fearona [5]. Rozszczep nosowo-oczny (Tessier 3) charakteryzuje się najbardziej meżalnie położoną szczeliną rozszczepową, rozciągającą się od ust poprzez nos do powieki dolnej i oczodołu, zniekształconymi, przemieszczonymi do góry skrzydełkami nosa oraz nieprawidłowo wykształconym przewodem nosowo-łzowym. Typ I rozszczepów ustno-ocznych (Tessier 4) przebiega przez bruzdę nosowo-wargową do wewnętrzno-go kąta oka lub powieki dolnej. Typ II rozszczepów ustno-ocznych (Tessier 5) rozciąga się od kąta ust do bocznego kąta oka bądź szczeliny w powiece dolnej. Rozszczepy ustno-oczne występują dwa razy częściej niż rozszczepy nosowo-oczne. Skośne rozszczepy twarzy cechują się kliniczną różnorodnością, obecnością form częściowych i całkowitych; obustronność obserwowana jest w 20–35% przypadków, z różnym zaawansowaniem rozszczepu po każdej ze stron [3]. Morfologia rozszczepów może być wytłumaczona na podstawie rozwoju embriologicznego twarzy. Rozszczepy pierwotne,

Tessier 3 i 7, powstają, jeśli do zaburzenia dojdzie przed scaleniem wyrostków w fazie 17 mm odległości siedzeniowo-ciemieniowej (crown-rump length – CRL). W rozszczepach tych dochodzi do zaburzenia formowania kanału łzowego. Jeśli przerwanie prawidłowej embriogenezy ma miejsce po zamknięciu ektodermy i wykształceniu kanału łzowego w stadium 60 mm CRL, powstaje rozszczep wtórny, czyli Tessier typu 1, 4, 5, 6, 8, 9, 10, 13 lub 14 [6].

### Leczenie chirurgiczne i ortopedyczne

Każdy typ rozszczepu skośnego twarzy dotyczy odmiennych struktur części twarzowej czaszki, stąd konieczność stosowania zróżnicowanego podejścia w terapii chirurgiczno-ortopedycznej. Rozszczep Tessier 3 (w postaci pełnej) obejmuje czerwień wargową wargi górnej, skrzydełko nosa, co powoduje brak przedsiionka jamy ustnej w tym odcinku. Następnie szczelina rozszczepu przebiega przez ścianę boczną nosa aż do przyśrodkowego kąta oka, przyśrodkowo w stosunku do punktu

łzowego dolnego. Może wystąpić także rozszczep niepełny, częściowy obejmujący tylko wargę górną itd. Dodatkowo temu typowi rozszczepu towarzyszą: szczelina powieki dolnej oka, przemieszczenie ku dołowi przyśrodkowego kącika oka, mikroftalmia, hiperteloryzm, rozszczep przyśrodkowej ściany oczodołu, rozszczep podniebienia twardego i wyrostka zębodołowego szczęki [7, 8]. Najczęściej pierwszą operacją chirurgiczną przeprowadzoną w okresie niemowlęcym jest korekta powieki dolnej oka, zapobiegająca rozwojowi zapalenia rogówki. Zabieg chirurgiczny polega na uniesieniu powieki dolnej do poziomu, który odpowiada przyśrodkowemu kąтови oka [9]. Drugi etap leczenia chirurgicznego polega na zoperowaniu komponenty wargowo-nosowej rozszczepu. W wieku niemowlęcym wykonywana jest operacja pierwotnego zamknięcia rozszczepu wargi [7]. Ostat-

nim etapem leczenia chirurgicznego u pacjentów z rozszczepem skośnym twarzy jest przeszczep autogeny kości, gdy pacjent osiągnie wiek co najmniej 5 lat. Osiągnięcie przez pacjenta wymaganego wieku zmniejsza ryzyko resorpcji przeszczepu oraz zapewnia wystarczającą ilość tkanki kostnej dostępnej dla chirurga do pobrania. Jednakże wcześniejsze wykonanie przeszczepu autogenego może być konieczne w przypadku szerokiej szczeliny rozszczepu [9].

Rozszczep Tessier 4 obejmujący czerwień wargową wargi górnej rozpoczyna się bocznie od linii pośrodkowej wargi. Przebiega bocznie w stosunku do ściany bocznej nosa, przebiegając ku górze i bocznie aż do dolnej powieki oka, przyśrodkowo w stosunku do otworu podoczodołowego, przyśrodkowo w stosunku do punktu łzowego dolnego – **Ryciny 2 i 3.**



**Rycina 2.** Twarz dziecka z rozszczepem skośnym Tessier 4 w 19 miesiącu życia i w wieku kilku lat  
**Figure 2.** A child face with a Tessier 4 oblique cleft at 19 months of age and at several years of age



**Rycina 3.** Dokumentacja radiologiczna ukazująca przebieg rozszczepu  
**Figure 3.** X-ray documentation showing the course of the cleft

Nos jest mały o zapadniętym grzbiecie. Punkt łzowy dolny nie odprowadza łez, ponieważ łączący się z nim przewód łzowy dolny uchodzi do nieupowietrzonej zatoki szczękowej [10]. Dodatkowo rozszczepowi Tessier 4 może towarzyszyć: wywnięcie na zewnątrz powieki dolnej oka, zmętnienie rogówki, zapalenie rogówki, mukocela przewodu łzowego dolnego, brak upowietrzenia i połączenia zatoki szczękowej z jamą nosową, hipoplastyczność brzegu dolnego oczodołu, całkowity lub częściowy brak ściany dolnej oczodołu, rozszczep przyśrodkowej ściany oczodołu, hiperteloryzm, rozszczep podniebienia twardego i wyrostka zębodołowego szczęki [11]. Wczesne operacje mające na celu odbudowę dolnej ściany oczodołu poprzez autogeny przeszczep są konieczne, gdy pozbawiona podparcia kostnego gałka oczna jest tak znacznie obniżona, że nie jest możliwa jej ochrona przez górną powiekę. Podobnie jak w przypadku rozszczepu Tessier 3, możliwe jest wyróżnienie trzech komponent: wargowej, powiekowej oraz związanej z nosem, które należy operować. W rozszczepie Tessier 4 istotny problem stanowi brak połączenia przewodu łzowego dolnego z jamą nosową. Przed rozpoczęciem zabiegu konieczne jest sprawdzenie drożności tego przewodu, ponieważ u część pacjentów uchodzi on na bocznej ścianie nosa [10].

Rozszczep Tessier 5 rozpoczyna się od wyrostka zębodołowego szczęki w okolicy zębów przedtrzonowych, szpara rozszczepu przebiega zawsze dystalnie w stosunku do kła i bocznie w stosunku do otworu podoczodołowego, sięgając do dolnej powieki w jej środkowej części [12]. Ściana dolna oczodołu, podobnie jak w Tessier 3 i 4, ulega rozszczepowi. Do dodatkowych objawów zaliczane są: mikroftalmia, makrostomia, rozszczep podniebienia twardego oraz hipoplazja przedniego odcinka szczęki [8, 11].

Rozszczepy Tessier 3 i 4 są rzadkie, wykazują one szerokie spektrum objawów klinicznych, w związku z tym trudno jest chirurgom zdobyć doświadczenie w tych przypadkach, stąd nadal podkreśla się, że leczenie chirurgiczne musi być zindywidualizowane, ale oparte na klasycznych zasadach rekonstrukcyjnych, czyli przywróceniu ciągłości tkanki trzech miękkich komponentów (wargi, nosowo-skrzydłowej i powieki) do ich właściwej anatomicznej lokalizacji [13].

## Podsumowanie

Skośny rozszczep twarzy jest ciężką anomalią wymagającą wielokrotnych złożonych operacji rekonstrukcyjnych. Cele zaopatrzenia chirurgiczne

go wszystkich typów rozszczepu skośnego twarzy to zamknięcie rozszczepu wargowo-szczękowego, rekonstrukcja powieki dolnej, repozycja bocznego kąta oka oraz rekonstrukcja ciągłości szkieletowej z zastosowaniem przeszczepów kostnych. Planowanie leczenia chirurgicznego i ortodontycznego musi uwzględniać takie czynniki jak: wiek pacjenta, możliwe powikłania, potrzeby i oczekiwania, zarówno pacjenta, jak i jego rodziny. Diagnostyka, wieloletni proces leczenia i opieka pooperacyjna winna opierać się na kompleksowej współpracy specjalistów wielu dziedzin medycznych. Takie holistyczne prowadzenie pacjenta i długoterminowa opieka jest niezwykle ważne pod względem realizacji celów stawianych w aspektach rehabilitacji, funkcjonalności, estetyki oraz rozwoju psychicznego i społecznego. Pomimo wieloletniej historii medycznej prac na temat leczenia skośnego rozszczepu twarzy, jego skuteczność nie jest w pełni zadowalająca, a życie osób dotkniętych malformacją niejednokrotnie bardzo utrudnione.

## Wniosek

Zarówno w przypadku Tessier 5 jak i 3 czy 4 najważniejszą składową leczenia chirurgicznego jest zabezpieczenie pacjenta przed nieodwracalną utratą wzroku spowodowaną narażeniem rogówki na działanie czynników środowiska zewnętrznego.

## Oświadczenia

### Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

### Źródła finansowania

Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

## Piśmiennictwo

- [1] Hunt JA, Hobar PC. Common Craniofacial Anomalies: Facial Clefts and Encephaloceles, *Plast Reconstr Surg* 2003;112(2):606-615.
- [2] Dufresne CR. Craniofacial Deformities: Review of Etiologies, Distribution, and Their Classification, *Craniofacial Reconstructive and Corrective Bone Surgery*. 2002;22-37.
- [3] Chen H. Oblique Facial Cleft Syndrome, *Atlas of Genetic Diagnosis and Counseling*. 2012;1587-1594.
- [4] Tessier P. Anatomical Classification of Facial, Craniofacial and Laterofacial Clefts. *J Maxillofac Surg*. 1976; 4:69-92.
- [5] Fearon JA. Rare Craniofacial Clefts: A Surgical Classification. *J Craniofac Surg*. 2008;19(1):110-112.
- [6] Van der Meulen JCH. Oblique Facial Clefts: Pathology, Etiology and Reconstruction, *Plast and Reconstr Surg*. 1985;76(2):212-224.
- [7] Gawrych E, Janiszewska-Olszowska J, Chojnacka H. Tessier type 3 oblique facial cleft with a contralateral

- complete cleft lip and palate, *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2010;39(11):1133-1136.
- [8] Reddy SG, Reddy RR, Obwegeser J, Mommaerts MY. Options for the nasal repair of non-syndromic unilateral Tessier no. 2 and 3 facial clefts, *Indian J Plast Surg*. 2014.
- [9] Chowchuen B, Surakunprapha P, Chowchuen P, Godfrey K. Challenges and Long-Term Management of Patients with Craniofacial Clefts in Thailand, *Journal of the Medical Association of Thailand Chotmaihet Thangphaet*. 2015;98(7):38-46.
- [10] Rahpeyma A, Khajehahmadi S. Treatment of a unilateral Tessier number 4 facial cleft in an adult: role of nasolabial V-Y advancement flap, *British journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2012;53:99-101.
- [11] Uchikawa Y, Ogata H, Hattori N, Miyamoto J, Nakajima T. Palatoplasty for Bilateral Oblique Cleft of the Soft Palate Accompanied by Tessier Number 5-7 Cleft, *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2011.
- [12] Kara G, Osel H. The Tessier Number 5 Cleft with Associated Extremity Anomalies, *Cleft Palate – Craniofacial J*. 2001;38(5):529-532.
- [13] Civantos AM, Shakya P, Shaye DA. Atypical facial clefts: Tessier number 3 and 4 clefts, *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2024;32(4):248-256.

Zaakceptowano do edycji: 10.12.24  
Zaakceptowano do publikacji: 20.02.25

**Adres do korespondencji:**  
klchstomiper@ump.edu.pl