

PROBLEMATIKA ROZŠTĚPOVÝCH VAD

Vypracovala: Vladimíra Petrová, Taťána Kozlovská

FN – Pracoviště dětské medicíny, COS

- Rozštěpové vady obličeje patří mezi vrozené vývojové vady známé od starověku.
- Vzhledem k tomu, že postihují obličej, byly vždy obtížně snášeny jak rodinou, tak jejím okolím.
- Přes veškeré výzkumy a prevenci zatím rozštěpových vad neubývá.
- Ve střední Evropě se rodí jeden postižený jedinec na 700 zdravých dětí.



Co je to rozštěp obličeje?

- Je to vrozená vývojová vada, kde nedošlo k přirozenému spojení střední a boční části obličeje ve 4. – 7. týdnu těhotenství.
- Rozštěpové vady mají různou intenzitu.
- Rozlišujeme tyto druhy rozštěpových vad obličeje:
 - JEDNOSTRANNÝ
 - OBOUSTRANNÝ
 - CELKOVÝ
 - IZOLOVANÝ

Jednostranný rozštěp:

- Vzniká pokud středový a boční výběžek nesplyne na jedné straně, může být levostranný, či pravostranný.



Oboustranný rozštěp:

- Vzniká, pokud výběžek nesplyne na obou stranách.



Celkový rozštěp (rozštěp rtu a patra):

- Vzniká pokud nedojde ke spojení patra sklopením z bočních stran.



Izolovaný rozštěp:

- Vznikne po správném vývoji rtu, ale nespojením patrových výběžků ve střední čáře.

Příčiny vzniku



- Příčina vzniku rozštěpu je vždy kombinací **vnějších** a **vnitřních** vlivů, které působí na plod.
- Pouze 20% těchto vad je dáno genetickým základem přeneseným na dítě od rodičů.
- 60% vzniká jako vada nová ze zevní příčiny.
- 20% je kombinací obou vlivů.

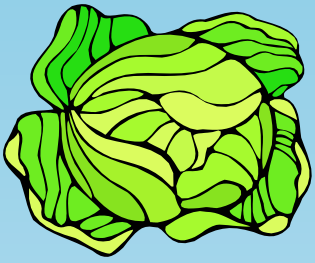
- Zevní látky, které jsou známé jako teratogeny (negativně ovlivňují vývoj plodu), jsou např. některá antibiotika, vitamín A, viry, hormony, nedostatek či nadbytek vitamínů, alkohol a kouření.



Diagnostika

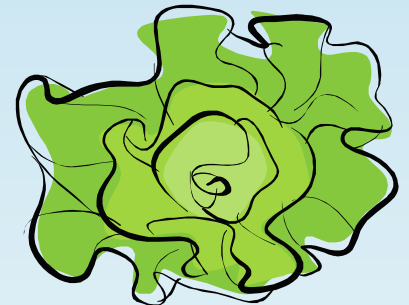
- Většina rozštěpů rtů se díky zavedení kvalitních ultrazvukových přístrojů rozpozná kolem 20tt.
- Rozštěp patra nemusí být poznán vůbec.
- Z plodové vody není rozštěp obličeje rozpoznatelný.





Prevence vzniku rozštěpů

- Riziko vzniku rozštěpů mají všechny zdravé páry od 3 do 5 %.
- Účinnou prevencí je užívání vitamínů a stopových prvků oběma partnery nejméně 3 měsíce před otěhotněním.
- Zvýšený příjem kyseliny listové může předejít vzniku rozštěpů.



Historie léčby



- První velká kniha o léčbě rozštěpu rtu byla vydána ve 14. století.
- Rozvoj operací patra nastal začátkem 19. století a velký posun v léčbě rozštěpů je po zavedení celkové anestezie a dále s objevem antibiotik.
- Od druhé poloviny 20. století se vývojem operačních technik, šicích materiálů a komplexním mnohooborovým přístupem k pacientům léčí tato nápadná vrozená vada tak, že umožní postiženému jedinci prožít plnohodnotný život.

Léčba:



- Operace = jediná cesta k uzdravení.
- Rozštěp obličeje vyžaduje chirurgický zákrok a trvalé sledování a léčení pacienta do dospělosti mnoha odborníky.
- Rozštěp rtu je možné operovat od druhého dne po narození, rozštěp patra od 6. měsíce.
- Léčba rozštěpů je plně dokončena v dospělosti.
- V případě, že se jedná o rozštěp rtu a patra, je zapotřebí operací několik.
- Operace patra se provádí před začátkem vývoje řeči, aby dítě nezískalo žádné řečové zlovyky vyplývající ze samotné vady.



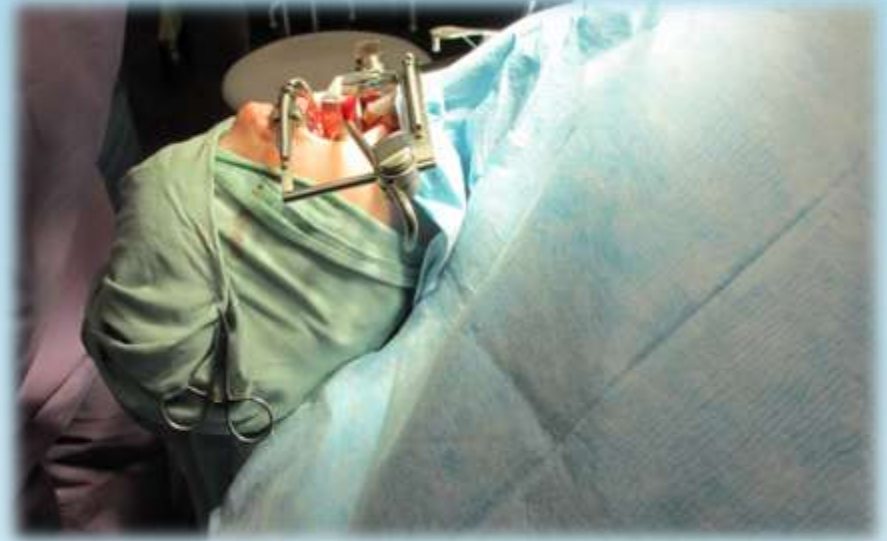
Postup operace rozštěpu rtu

- Principem operace je přerušení patologických úponů svalových vláken – *musculus orbicularis oris* od horní čelisti, transpozice do střední čáry + lineární sutura, rekonstrukce sliznice a kožního krytu do fyziologického postavení, rekonstrukce nosní spodiny a vyrovnaní měkkého nosu do symetrie.

- Dítě je operované v celkové endotracheální anestezii – kanyla se fixuje středem a dolů, dítě leží ve vodorovné poloze se zakloněnou hlavou.
- Operační pole se dezinfikuje bezbarvým dezinfekčním roztokem (Octenisept), okolí operační rány se infiltruje 10 ml 1% Mesocainu + 2 – 3 kapky Adrenalinu
 - u novorozenců přidáme 10 ml injekčního roztoku (NaCl)
 - tento roztok usnadní operaci a omezí krvácení.



- Rouškujeme souborem jednorázového rouškování.



- Operatér si označí línie řezu roztokem genciány.

- Používáme kontejnerový systém – tasu plastického šití, kde jsou základní nástroje – jemné peány, pinzety, nůžky, sada elevatorií, oční háčky.
- Krvácení stavíme bipolární koagulací.
- Suší se gázovými čtverečky a hadicí s jemnou kovovou koncovkou.
- K šití svaloviny používáme Polysorb 5/0 nebo Biosyn 4/0, sliznici šijeme Polysorbem 6/0 a na závěr na kůži dáváme Prolen 7/0, stehy se přelepí steristripem.



- Neonatální operace rtu zejména u dětí s velmi širokými celkovými rozštěpy má pozitivní vliv na celkovou psychickou pohodu rodiny.
- U novorozence přispívá k časnému zahájení přirozené výživy a je sníženo riziko infekcí HCD.
- Operace je možná již v prvních dnech života, kdy je dobrá hojivost a jizvy zůstávají minimální. Důvodem je přetrvávající vysoká hladina kyseliny hyaluronové ve tkáních, která během druhého týdne života klesá na trvalou celoživotní hodnotu (fetální hojení).

První neonatální sutura rtu v ČR

- Provedena ve FN Brno
- Únor 2005
- Za 10 let bylo ve FN PDM provedeno mnoho operací.
- V roce 2013 se uskutečnilo 27 neonatálních rekonstrukcí rtu a nosu a 41 rekonstrukcí tvrdého a měkkého patra.
- Tyto operace provádí ve FDN MuDr. Vokurková.



Chlapec operován ve 2 týdnech života

Mnohooborový přístup k léčbě

Předporodní diagnostika

Plastická chirurgie

Neonatologie

Anesteziologie

Pediatric

ROZŠTĚP

ORL

Psychologie

Foniatrie

Ortodoncie

Logopedie

Genetika

Pooperační péče

- Po operaci jsou pacienti převáženi na oddělení JIP.
- K dítěti je přijímána matka a začíná se s nácvikem kojení, případně krmení z lahvičky, také se učí ošetřování rtu, masáže operační jizvy.



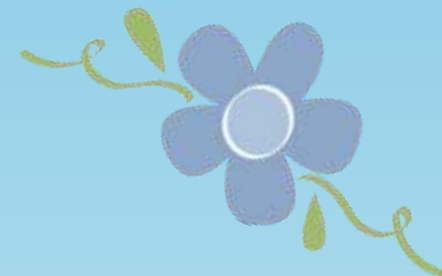
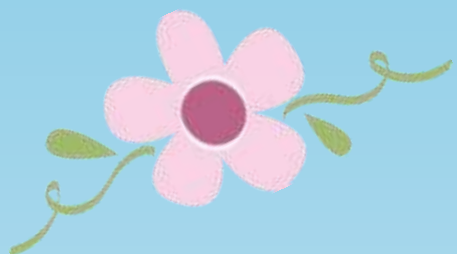
- Po extrakci stehů, většinou 7 – 10 den, se dítě propouští domů.

Závěr

Přestože na první pohled vypadají obličejové rozštěpy hrůzostrašně, nepředstavují příliš velké riziko. Česká republika dosahuje v této léčbě výborných výsledků a zařazení rozštěpových dětí mezi zdravé není problém.







Děkuji za pozornost!

