

# Rozszczep podniebienia, leczenie operacyjne

Elizabeth A. Hein, C. Dean Kurth

## Dane epidemiologiczne

- Częstość występowania: ok. 1/1000 urodzeń żywych.
- Naprawa przed okresem rozwoju mowy, zwykle w wieku 6–12 mies.

## Okoloperacyjne czynniki ryzyka

- W ośrodkach pediatrycznych śmiertelność okołoperacyjna występuje rzadko.

## Powody do niepokoju

- Współistniejące malformacje i związane z nimi ryzyko: wrodzone choroby serca (profilaktyka podostrego bakteryjnego zapalenia wsierdza, sinica, zastoinowa niewydolność serca), hipoplazja żuchwy (trudności z intubacją), retroglosja (trudności z założeniem maski krtaniowej), przekrwienie górnych dróg oddechowych (skurcz krtani).
- Drogi oddechowe: trudna wentylacja przez maskę, trudności z wprowadzeniem rurki ust-

no-gardłowej, trudności z intubacją, niedrożność rurki, niezamierzone rozintubowanie, wprowadzenie rurki dotchawiczej do oskrzeli podczas operacji.

- Śródoperacyjne arytmie i hipertensja.
- Pooperacyjna niedrożność dróg oddechowych, niemożność zastosowania rurki ustno-gardłowej.

## Informacje uzupełniające

- Zwykle izolowana malformacja, może też być częścią zespołu (np. Pierre'a Robina).
- Naprawę wykonuje się w celu rozdzielania jamy ustnej od jamy nosowej, usprawnienia karmienia, umożliwienia poprawnego rozwoju mowy, zapobiegania chorobom ucha środkowego, utracie słuchu, aspiracji.
- Ułożenie do operacji: pozycja leżąca na plecach, głowa wyprostowana, usta otwarte (bloker zgryzu Dingmana), upakowanie gardła tamponami.

- Przed nacięciem nasączenie podniebienia adrenałina w celu zachowania hemostazy.
- Operacja obejmuje podcinanie tkanek wokół malformacji w celu jej przykrycia, co powoduje obrzęk podniebienia miękkiego. Podawanie opioidów może się przyczynić do pooperacyjnego bezdechu obturacyjnego.

## Wskazania i postępowanie

- Operacyjną naprawę malformacji podejmuje się u pacjentów z przynajmniej przeciętną oczekiwaną długością życia.
- Przed naprawą wady karmienie butelką ze specjalnym smoczkiem, co wymaga monitorowania kaloryczności spożywanych posiłków, rozwoju i wzrostu.
- Często występuje zapalenie ucha środkowego, dlatego stosuje się profilaktykę antybiotykową.
- Podczas naprawy rozszczepu podniebienia często wykonuje się nacięcie błony bębenkowej z drenażem.

## OCENA STANU PACJENTA

Układ	Objawy/oznaki	Wywiad	Badanie fizykalne	Badania laboratoryjne i inne
GŁOWA	Wada podniebienia, inne malformacje, wyciek wodnisty z nosa	Bezdech, część znanego zespołu wad wrodzonych	Rozmiary wady, badanie dróg oddechowych, wydzielin z nosa	
KRĄŻENIA	Wady serca	Powolne karmienie, obfite pocenie się	Szmery serca, rozmiary wątroby, sinica, częstość akcji serca, częstość oddechu	EKG/zdjęcie RTG klatki piersiowej, echo serca
ODDECHOWY	Zapalenie oskrzeli, nawracające aspiracje	Kaszel, gorączka, zaburzenia odżywiania	Furczenie, charczenie	Oksygenacja, zdjęcie RTG klatki piersiowej
HEMATOLOGICZNY	Niedokrwistość	Wiek 3–9 mies.	Bładość	Hematokryt

Źródło: Kharkov LV. Evolution of methods of uranostaphyloplasty exemplified by the analysis of 1118 primary operations for congenital palatal defects. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2000;38:104–106.

## Postępowanie okołoperacyjne

### Przygotowanie przedoperacyjne

- Premedykacja: jeżeli nie stwierdza się bezdechu obturacyjnego, podaje się midazolam doustnie, u małego dziecka atropinę.
- Należy rozważyć wykonanie próby krzyżowej krwi (zależnie od decyzji chirurga), poziom hematokrytu.

### Techniki znieczulenia

- Nie wymaga stosowania specjalnych technik.

### Monitorowanie

- Standardowe, w tym temperatury ciała (z nadmuchiemy ciepłego powietrza).

### Drogi oddechowe

- Rurkę dotchawiczą wstępnie uformowaną (typ RAE) zabezpiecza się wodoodporną taśmą w linii środkowej ciała, następnie układa się płasko na podbródku z zagięciem przy wardze. Należy utrzymywać niewielki przeciek lub użyć rurki do intubacji dotchawiczej z mankietem niskościśnieniowym.

- Zginanie i prostowanie głowy w celu wykrycia ew. intubacji dooskrzelowej lub nieumyślnego rozintubowania.

## Etapy zabiegu operacyjnego

- Nasączenie podniebienia adrenałina przed nacięciem, dawka < 10 µg/kg m.c.
- Uruchomienie tkanek po obu stronach w celu wytworzenia płata.
- W przypadku rozdzielania tkanek należy obserwować ranę pod kątem krwawienia, lecz podczas tego typu operacji transfuzje są rzadko wymagane.
- Po naprawie należy ocenić podniebienie pod kątem obrzęku, ocenić średnicę dróg oddechowych.
- Na koniec podwiązuje się język lub zakłada rurkę nosowo-gardłową.
- Ranę można ostrzyknąć bupiwakainą w celu uzyskania analgezji pooperacyjnej, należy stosować dawkę < 2 mg/kg m.c.
- Czas trwania operacji: 2–4 godz.

- Utrata krwi: zmienna.

### Wyprowadzanie pacjenta ze znieczulenia

- Przed rozintubowaniem należy się upewnić, czy usunięto wszystkie tampony z gardła oraz że jama ustna jest sucha.
- Rozintubowanie najlepiej wykonać u pacjenta przytomnego.
- Należy ograniczyć zakres ruchów rąk dziecka, by nie uszkodziło szwów i opatrunków.

### Okres pooperacyjny

- Znieczulenie: paracetamol lub opioidy (zwykle fentanyl). Należy starannie dawkować opioidy, by uniknąć obturacyjnego bezdechu.
- Zaleca się pulsoksymetrię i monitorowanie układu krążeniowo-oddechowego przez 24–48 godz. na zwykłym oddziale opieki pooperacyjnej, chyba że z innych przyczyn pacjent powinien zostać przyjęty na OIT.