

Rozszczep wargi, leczenie operacyjne

Mindy Cohen

Dane epidemiologiczne

- Częstość występowania: 1/700 urodzeń żywych.
- Przewaga ras: azjatycka i Indianie amerykańscy 1/500, biała 1/1000, czarna 1/2500.
- Przewaga płci: M (60–80%) > K (20–40%).
- Związek z rozszczepem podniebienia w 70–85% przypadków.
- Przyczyny rozszczepów ustno-twarzowych: genetyczne oraz ze strony matki (palenie tytoniu, nadużywanie alkoholu, niedobór fenytoiny, kwasu foliowego).

Okółooperacyjne czynniki ryzyka

- Nadzwyczaj niska zachorowalność i/lub śmiertelność.
- Gdy rozszczep wargi naprawia się wraz z rozszczepem podniebienia, najbardziej znaczące ryzyko stanowi pooperacyjna niedrożność dróg oddechowych.

Powody do niepokoju

- Trudności z utrzymaniem drożności dróg oddechowych w przypadku związku z zespoła-

mi malformacji w zakresie twarzoczaszki, np. Pierre'a Robina, Treachera-Collinsa, Downa, Goldenhara, Nagera, Aperta.

- U 30% pacjentów z rozszczepem wargi i/lub podniebienia występują inne malformacje. Możliwe nierozpoznane współistniejące wrodzone wady serca lub choroby nerek.
- Przemieszczenie rurki dotchawiczej podczas pakowania/tamponowania gardła.
- Czas operacji zbieżny z fizjologiczną niedokrwistością niemowląt.
- Pooperacyjna niedrożność dróg oddechowych.
- Związek z rozszczepem podniebienia, ryzykiem niedokrwistości przedoperacyjnej z powodu niechęci do ssania, skurcz krtani podczas indukcji w przebiegu przewlekłego zapalenia ucha środkowego, zakażenia górnych dróg oddechowych, niedrożność dróg oddechowych podczas indukcji z powodu wklonowania języka w szczelinę w podniebieniu, pooperacyjna niedrożność dróg oddechowych z powodu obrzęku języka.

Informacje uzupełniające

- Wada wrodzona pojawiająca się do 7 tyg. życia płodowego. Najczęściej spotyka się rozszczep jednostronny (lewostronny).
- Silny wpływ genetyczny, 25% przypadków rozszczepu wargi to rozszczepy obustronne.
- Czas wykonania naprawy (USA) zgodny z tzw. regułą dziesiątek: wiek > 10 tyg., masa ciała > 10 funtów (tzn. 4,54 kg), hemoglobina > 10 [g/dl], liczba leukocytów < 10 (10³ µl).

Wskazania i postępowanie

- Jednoetapową naprawę rozszczepu wargi (cheiloplastyka) wykonuje się po spełnieniu przez niemowlę określonych kryteriów przedoperacyjnych.
- Naprawa wargi i mięśnia okrężnego ust z przywróceniem czynności jest konieczna do właściwego przebiegu karmienia, rozwoju mimiki twarzy, prawidłowego rozwoju twarzy i mowy.
- Ze wskazań estetycznych w celu ułatwienia kontaktów z rodzicami i integracji społecznej.

OCENA STANU PACJENTA*

Układ	Objawy/oznaki	Wywiad	Badanie fizykalne	Badania laboratoryjne i inne
GŁOWA	Trudne drogi oddechowe	Chrapanie, chrząkanie, trudności z karmieniem (ssaniem)	Badanie dróg oddechowych: szczególnie uwaga na zakres ruchomości głowy i szyi, stan podniebienia, hipoplazja żuchwy	
	Zapalenie ucha środkowego	Ból ucha, gorączka	Badanie otoskopowe	
KRĄŻENIA	Współistniejące wrodzone wady serca	Splycenie oddechu, sinica, upośledzenie rozwoju i wzrostu	Badanie układu krążenia	EKG, echo serca
ODDECHOWY	Zakażenia górnych dróg oddechowych Aspiracja	Kaszel, gorączka, wyciek wodnisty z nosa Kaszel podczas karmienia, sinica	Osluchiwanie, badanie klatki piersiowej	Zdjęcie RTG klatki piersiowej, gazometria krwi tętniczej
POKARMOWY	Upośledzenie odruchu połknięcia Niedożywienie	Zarzucanie treści pokarmowej do nosa Upośledzenie rozwoju i wzrostu		Obserwacja karmienia Poziom albumin
HEMATOLOGICZNY	Niedokrwistość	Niedożywienie	Bładość	Hemoglobina/hematokryt
MOCZOWO-PŁCIOWY	Współistniejące wady wrodzone	Zakażenia układu moczowego		Analiza moczu, azot mocznikowy we krwi/kreatynina

* Obejmuje współwystępujący rozszczep podniebienia.

Źródło: Hardcastle T. Anaesthesia for repair of cleft lip and palate. *J Perioper Pract.* 2009;19(1):20–23. Review.

Postępowanie okółooperacyjne

Przygotowanie przedoperacyjne

- Identyfikacja i ocena współistniejących wad wrodzonych.
- Przygotowanie do trudności z utrzymaniem drożności dróg oddechowych/intubacji (różne maski twarzowe, rurki ustno-gardłowe, nosowo-gardłowe, laryngoskop z różnymi łyżkami, maski krtaniowe i przypuszczalnie wideolaryngoskop lub fiberoskop).

Techniki znieczulenia

- Indukcja sewofluranem przez maskę, intubacja dotchawicza z dostępu przez jamę ustną z zastosowaniem wstępnie uformowanej rurki dotchawiczej bez mankieta uszczelniającego o odpowiednim rozmiarze właściwie przymocowanej do żuchwy (miejsce mocowania należy wzmocnić taśmą ze względu na bliskość pola operacyjnego).
- Podtrzymanie środkiem wziewnym, zwiótczenie mięśni niepotrzebne.
- Postępowanie przeciwbólowe z zastosowaniem krótko działającego opioidu miareczkowanego do uzyskania pożądanego efektu, można

wykonać obustronną blokadę nerwu podczołowego.

Monitorowanie

- Standardowe wg zaleceń ASA, stetoskop przedsercowy odgrywa szczególnie ważną rolę ze względu na znaczne ograniczenie śródoperacyjnego dostępu do dróg oddechowych.
- Monitorowanie temperatury ciała, nadmuchi ciepłego powietrza i koce ogrzewające ważne zwłaszcza u niemowląt.

Etapy zabiegu operacyjnego

- Tamponowanie gardła (może doprowadzić do przemieszczenia rurki dotchawiczej).
- Znieczulenie nasiękowe pola operacyjnego środkiem znieczulającym miejscowo z adrenaliną o stężeniu 1:200 000.
- Uniesienie płatów tkanek, następnie połączenie błon śluzowych, mięśnia okrężnego ust i skóry.
- Czas trwania operacji: 45–90 min.
- Szacowana utrata krwi: minimalna.

Okres pooperacyjny

- Przed rozintubowaniem należy dopilnować, by usunięto wszystkie tampony z jamy ustno-gardłowej.
- Uwaga na integralność szwów i/lub innych elementów naprawy podczas odsysania, rozintubowania i pooperacyjnych interwencji w zakresie dróg oddechowych.
- Jeżeli wiek rozwojowy pacjenta nie przekracza 55 tyg. po zapłodnieniu (np. wcześniak), należy rozważyć oksymetrię i monitorowanie bezdechu przez 24 godz.
- Paracetamol doustnie lub doodbytniczo zwykle wystarcza do opanowania bólu.
- Karmienie doustne można rozpocząć od podawania jasnych płynów po przebudzeniu pacjenta.

Przewidywane problemy

- Nierozpoznane wady serca u noworodka.
- Pooperacyjna niedrożność dróg oddechowych z powodu wrodzonych malformacji dróg oddechowych, niezamierzone pozostawienie tamponu w jamie ustno-gardłowej, obrzęk dróg oddechowych.