

Management rozštěpových vad

obličej



Fridrichová V. ,Ferancová M.
Neonatologické oddělení FN Brno

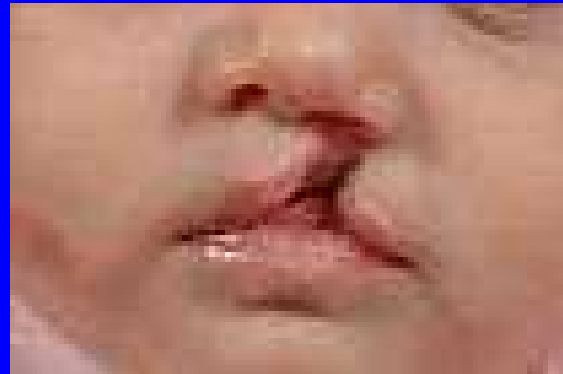
XIX. Neonatologické setkání, XIII. Hanákovy dny, 2011

Definice

Porucha vývoje mesodermu, který není schopen prorůst do ektodermálního krytu a vyplňovat mezery mezi vývojovými výběžky vytvářejícími struktury obličeje

Klasifikace I

- Rozštěpy obličeje: 1:10 000
- střední (čelo, nos, maxilla, mandibula, rty)
- šikmé
- příčné (makrostoma)



Klasifikace II

- Rozštěpy horního rtu a patra 1:800
klasifikace dle Kernahana a Starka
- Dělení do 3 skupin:
 - primárního patra: ret, vestibulum, alveolární výběžek až po foramen incisivum
4.-8. embryonální týden
 - sekundárního patra: patro tvrdé, měkké, uvula dorzálně od foramen incisivum
8.-12. embryonální týden
 - rozštěpy prim. a sekund. patra nejčastější 50%
4.-12. embryonální týden

Mezioborová spolupráce

- DIAGNOSTIKA: genetika, UZV, pediatr
- TERAPIE: rozštěp rtu – 0.-7. den primární sutura
fetální hojení
ve 3. měsíci klasická operace

0-18 pedostomatolog

1. rok plastický chirurg
foniatr-logoped

3-18 ortodontista

6-18 maxillo-faciální chirurgie

18 a více protetik a implantolog
+ psycholog



Komplikace

- Symetrie obličeje
- Řeč
- Příjem stravy
- Časté otitidy-poruchy sluchu
- Neprůchodnosti nosu
- Poruchy skusu

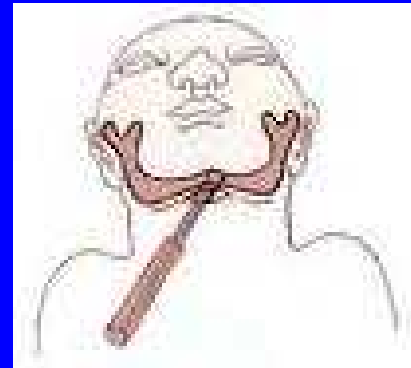
Rozštěpové vady jako součást syndromů

- TRISOMIE 18
- Syndrom Di George
- Syndrom Pierre Robinův

Syndrom Pierre Robin I

- Mikrognatia-glossoptosis congenitalis
- Pierre Robin (1867-1950) francouzský stomatochirurg
- TRIAS: hypoplazie dolní čelisti

glossoptóza
rozštěp patra



1:8 500-1:30 000

Přidružené systémové vady jsou časté - VVV
skletu



Syndrom Pierre Robin II

- Nedostatečný vývoj základů dolní čelisti, jazyk je proto zatlačen vzad a vzhůru a brání uzavření patrových plotének
- Autozomálně recesivní forma dědičnosti



Syndrom Pierre Robin III

Hypoplázie dolní čelisti, mikrognatie, mediální rozštěp patra, mikroglosie, pseudoglossoschisis, glosoptóza, stridor.

Sklon ke zvracení, aspirace potravy, záchvaty asfyxie po zapadnutí jazyka jsou důvodem poměrně vysoké letality.

Klinické projevy Pierre Robin sy

- Obstrukce dýchacích cest
- Problémy s krmením
- Recidivující otitidy a poruchy sluchu
- Aspirační pneumonie



Kazuistika I

- Zralý novorozenec, holčička, PH 335Og/50cm, porod SZ, AS 8-9-10, normální karyotyp
- Prenatálně v 36.t.g. susp. dilatace střevních kliček
- Postnatálně cheilognathopalatoschisis bilat., micromandibula
- Od počátku na postýlce, intermed. péče, přetrvávající mírná dyspnoe, 4. den života agravace stavu, pro těžkou dyspnoi inkubátor, nutnost oxygenoterapie, aspirační pneumonie dle RTG, elevace zánětlivých markerů, zahájena ATB terapie, i přes zlepšení kliniky i laboratoře zůstává mírná až střední tachydyspnoe.
- Krmení sondou, problematické krmení lahvičkou, vážne navyšování dávek stravy, předepsané dávky nedopíjí
- Nejvhodnější poloha na bříšku

Kazuistika II

Vyšetření:

- Genetika: normální karyotyp, mikródeleční syndromy vyloučeny
- Neurologie: Pierre Robinův sy, chabá trakce, méně dokonalá postúra a vzpřimování, chabé spin. prim. mechanizmy - vývojová RHB
- UZV CNS v normě
- Kardiologie: hemodynamicky nevýznamné FoA
- ORL: V CA laryngotracheoskopie rigidní i flexibilní – Pierre Robinův syndrom + laryngomalácie + rozštěp měkkého patra
- OAE v normě

Kazuistika III

Komplikace hospitalizace:

- Kandidová infekce močových cest
- Pozdní sepse s respiračním infektem
- PEG - zánětlivé nosokomiální komplikace perkutánního vstupu se sekrecí, omezení stravy, přechodně znovu parenterální výživa CVK

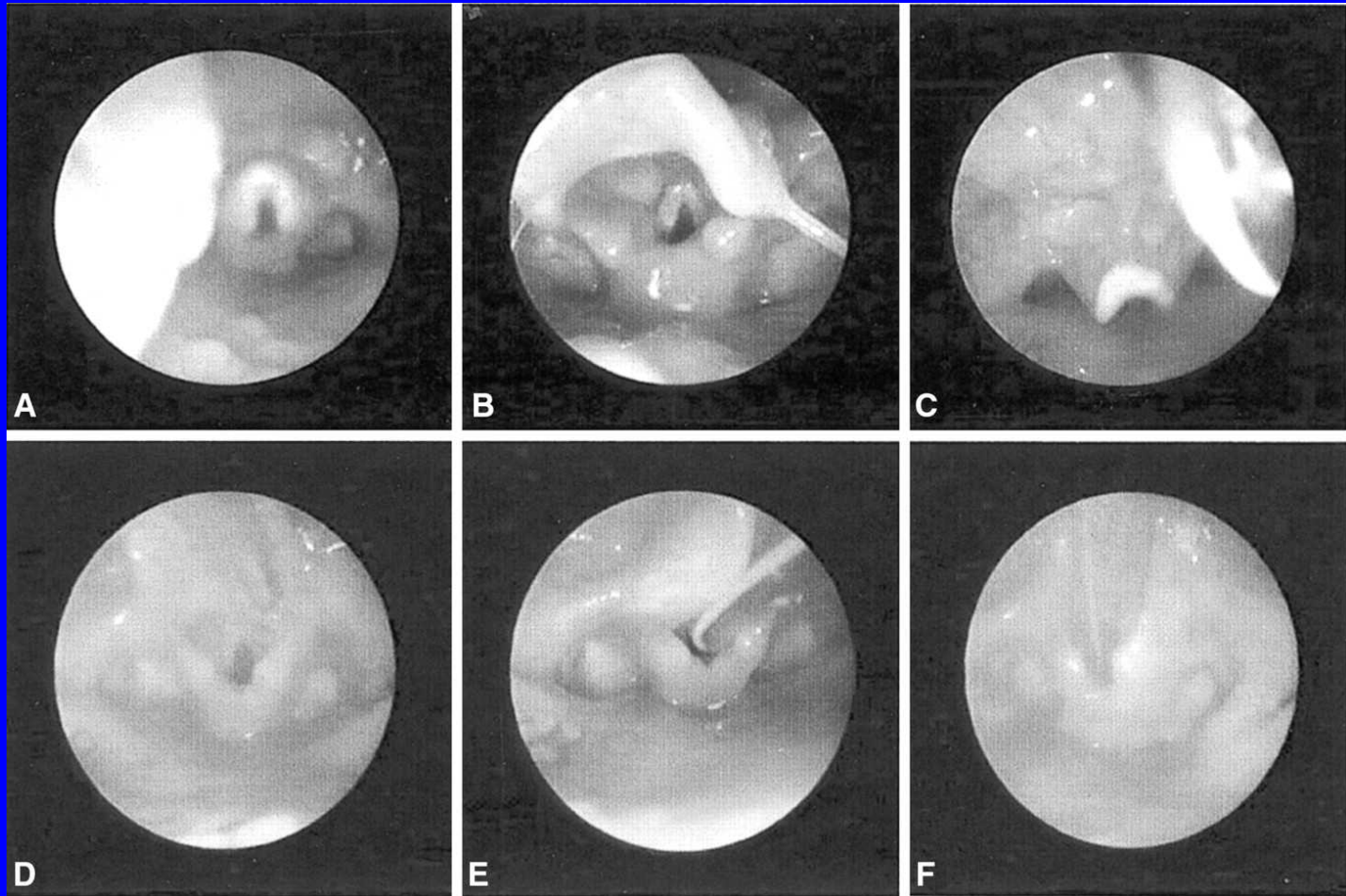
Kazuistika IV.

- Propuštěna do domácí péče s PEG, matka zacvičena v péči, zvládá bez obtíží.
- Korekce dle stavu holčičky naplánovaná na 1/2 roku věku, ale dosud neuskutečněná.

Dispenzarizace:

- Riziková poradna
- RHB
- Neurologie
- Kardiologie
- Plastická chirurgie
- Chirurgie

Laryngotracheoskopie



Závěr

- Řádná diagnostika rozštěpových vad obličeje, včetně genetického vyšetření
- Psychologická podpora rodiny
- Osobní pohovor s plastickým chirurgem o možnostech úpravy a časovém horizontu
- Objasnění možných komplikací – příjem stravy, aspirace, infekce
- Mezioborová spolupráce v rámci zařazení dítěte do normálního života

Děkujeme za pozornost

