

Észak-Közép-budai Centrum Új Szent János Kórház és Szakrendelő

010614812 Gyermeksebészeti és Traumatológiai Osztály

Osztályvezető főorvos: Dr. Mona Tamás

1125 Budapest, Diós árok 1-3.

Telefonközpont: 1-458-4500

Osztály: 1-458-4525

Ambulancia: 1-458-4524

Szakrendelés: 1-458-4528

Osztályvezető főorvos: 1-458-4663

FAX: 1-458-4523

Internet: www.janoskorhaz.hu

SZÜLŐTÁJÉKOZTATÓ

Ajak- és/vagy szájpadasadékok ("Nyúlajak", "Farkastorok")

Tisztelt Szülők!

Gyermeküknél műtétet tervezünk, amelyhez szükséges a beleegyezésük. Döntésükhöz szeretnénk segítséget nyújtani az alábbi tájékoztatóval, amelyből megismerhetik a betegséget, a beavatkozás módját, jelentőségét és következményeit, valamint a szóba jöhető szövődményeket és kockázatot. Az elvégzett vizsgálatok alapján gyermeküknek ajakhasadéka és/vagy szájpadasadéka van.

Definíció

Az ajak- és szájpadasadékok olyan veleszületett fejlődési rendellenességek, melyek a magzati élet korai szakaszában alakulnak ki az arcnyúlványok fejlődési, egyesülési zavarai következtében. Mind az ajak, mind pedig a szájpadasadékok lehetnek komplettek vagy inkomplettek (teljesek vagy részlegesek), jobb oldaliak, bal oldaliak vagy kétoldaliak, és ezek a különböző formák lehetnek izoláltak (csak ajak vagy csak szájpadasadékokat érintőek), illetve egymással kombinálódhatnak is (ajak és szájpadasadékok egyszerre fordul elő).

Gyakoriság

Az európai országokban 700 élveszületésre jut egy hasadékkal született újszülött. Az összes hasadékos kb. 60%-a fiú, az izolált ajakhasadéknál a fiú: lány arány 3:1, az izolált szájpadasadéknál 1:1,6. Az esély, hogy a hasadékos gyermek szüleinek a következő terhesség során újból hasadékos gyermeke szülessen 1-2%, amennyiben a szülők családjában nem fordult elő eddig ilyen fejlődési rendellenesség, ha előfordult, akkor nagyobb.

Életkorbeli sajátosságok

A fejlődési rendellenesség születéskor jól felismerhető. A gyermekeknél hosszan, gyakran 18 éves korig tartó gondozás, több szakterület (fülészet, gyermeksebészet, foniátria, logopédia, fogszabályozás, szájszabályozás) összehangolt együttműködése szükséges a kedvező eredmény eléréséhez.

A betegség okai és lehetséges következményei

A betegség kialakulásában örökletes tényezők és külső hatások egyaránt szerepet játszhatnak, valamint más súlyos fejlődési rendellenesség részjelenségei is lehetnek különböző hasadékok. A családi halmozódás nagyobb számban (egy adatok szerint akár 40%-ban) figyelhető meg ajakhasadékos eseteknél, de izolált szájpadasadéknál is kimutatható (kb. 20%-ban). Jellemző még a családi halmozódásra, hogy gyakrabban látható fiúgyermeknél, és gyakran generációkat is átugorhat.

A külső hatások közül egyes gyógyszerek, vitamin- illetve **folsavhiány**, alkohol, vírusfertőzés, röntgensugár játszhat szerepet a hasadékok kialakulásában, **emellett ismert az anya terhesség alatti diabeteese és/vagy obesitása, a dohányzás és a magasabb anyai életkor is**, mint kockázati tényezőket.

A kezelések, műtétek elmaradása esetén súlyosan torzító arcdeformitások alakulhatnak ki. Szájpadhasadékok esetén a fülkürt elégtelen működése következtében a gyakori középfülgyulladások miatt halláskárosodás is kialakulhat. A szájpad elégtelen működése miatt a beszédfejlődés elmaradása, nehezen érthető beszéd, orrhangzós beszéd jöhet létre. A fogléc érintettségek rendellenesen növekvő, és/vagy számfeletti fogak előtörésére lehet számítani. **Előfordulhat**, hogy a foglécen olyan nagyfokú hiány alakul ki, hogy ennek megszüntetése céljából csontbeültetés szükséges. Mindezek a lehetséges következmények a hosszan tartó több szakterületet magába foglaló gondozás során időben észlelhetőek és sikeresen kezelhetők.

Mikor kell orvoshoz fordulni?

Az elválkozás születéskor észlelhető, javasolt a gyermeket speciálisan hasadékos gyermekekkel foglalkozó munkacsoport gondozásába ajánlani. Néha a hasadék csak a lágy szájpad izmaira (nyálkahártya alatti részek) terjed ki, ilyenkor tünetei: táplálkozási nehezítettség, nyelési nehezítettség, orrhangzós beszéd, krónikus középfülgyulladások, fertőzések

Az orvosnál

Vizsgálat előtt gondolják át, ha szükséges, írják le: a panaszokat, tüneteket, azok megjelenési idejét, fennállását, jellegét, az egyéb ismert betegségeket, korábbi betegségeket, műtéteket, allergiákat, a rendszeresen szedett gyógyszereket és a kérdéseiket a betegséggel, illetve annak kezelésével kapcsolatban.

A diagnózis általában fizikális vizsgálattal felállítható, de a pontos kezelési terv kidolgozásához képalkotó vizsgálatokra, és a társszakmák által adott konzíliumokra is szükség van. Előfordulhat, hogy az ajakhasadék már a magzati ultrahangon is látható (kb. 13-14. terhességi héttől), ugyanakkor izolált szájpadhasadék alig fedezhető fel így.

A kezelés célja és a műtéti javaslat

A kezelések, műtétek célja a megfelelő kozmetikai eredmény elérése mellett a különböző hiányzó funkciók helyreállítása.

Az elsődleges ajakegyesítés leggyakoribb időpontja a 3-5 hónapos életkor, amikor a műtét leglényegesebb része, a száj körüli izomzat rossz helyen tapadó rostjainak felszabadítása és pontos egyesítése, az orralap megfelelő méretben történő egyesítése, az ajakpír pontos egyeztetése. Ezt esetleg megelőzheti egy előkészítő műtét, mellyel a széles hasadék széleit közelíteni lehet. **Azonban napjainkban ezen előkészítő műtétet fokozatosan felváltja egy nem sebészi módszer, az úgynevezett PNAM (Pre-Surgical Nasal Alveolar Molding), mely során egy egyénileg gyártott műanyag lemezzel pótolják a műtétig a szövethiányt.** Gyakran lehet szükség az ajak másodlagos korrekciójára is néhány éves kortól, amennyiben a növekedés során az izomzat szétválik vagy a hegek az ajakpírt felhúzzák.

Az ajakhasadékok esetén gyakran észlelhető orrdeformitást általában **14 éves kor után** korrigálhatjuk (egyes esetekben a primer ajakegyesítéssel együtt is elvégezhető).

A foglécet is érintő hasadékok esetében nem sokkal a születést követően megkezdhető a fogsor illeszkedését elősegítő kezelés úgynevezett passzív szájpadlemez készítésével. A későbbiekben csaknem mindig fogszabályzó készülék használata válik szükségessé ezeknél a gyermekeknél. Súlyos esetekben a későbbiekben szájsebészeti beavatkozás is szükséges lehet.

Az elsődleges lágyszájpad-zárás időpontja a 9-12 hónapos életkor. A keményszájpad zárása 3-5 éves korban tervezett. Másodlagos szájpadműtétre akkor kerül sor, ha az egyesítést követően olyan nagyságú hiányok, járatok (fistulák) maradnak vissza, amelyek zavart okoznak (az étel gyakran jut az orrregbe).

A fogmedernyűlvány hasadékanak zárása az elsődleges műtéti sorozat utolsó lépéseken 8-10 éves életkorban várható. A sebészi beavatkozás előtt fogszabályozó kezelés és konzílium szükséges. A műtét tervezéséhez CBCT/DVT képalkotó vizsgálat javasolt.

A szájpadhasadékos gyermekeknél a beszédfejlődés megindulásától szükség lehet folyamatos logopédiai segítségre és foniátriai gondozásra. Amennyiben a rövidült lágyszájpad elégtelen funkciója miatt logopédiával nem javítható orrhangzós beszéd tapasztalható, úgy 5-6 éves kor körül beszédjavító, garatszűkítő műtétre lehet szükség.

Amennyiben a nem jól funkcionáló fülkürt miatt a dobüregben savós váladék jelenik meg (ez hallásvizsgálattal jól ellenőrizhető), a dobhártyába szellőző csövecske (tubus, grommet) beültetésére kerülhet sor, ezáltal a gennyes középfülgyulladás a hallásromlás megelőzhető.

További korrekciós beavatkozásokra a kamaszkor végéig szükség lehet és sor kerülhet.

Lehetséges kezelési eljárások

A sokféle elsődleges ajakegyesítő műtétben közös, hogy a plasztikai sebészetben gyakran alkalmazott ún. „Z” plasztikával háromszög alakú lebenyek segítségével alakítjuk ki a hasadékos oldalon az ajkat és az orralapot. Az egy- és kétoldali ajakhasadékok esetén más a műtéti technika, melyet mindig az adott esetnek megfelelően adaptálják az ismert és elfogadott műtéti ellátások közül választva.

A lágyszájpad zárása során a teljes szájpadhasadék zárására törekszünk egy lépésben. A rugae palatinae területéig terjedő szájpadhasadék esetében a maxilla transversalis növekedésének elmaradása reális veszély, ezért 1 éves kor körül ez a terület elkerülendő. A lágyszájpad zárásakor alapvetően fontos az oro-nasalis fistula zárása, a lágyszájpad-izomzat rekonstrukciója és a megfelelő szájpadhossz biztosítása. Minden olyan műtétechnika, ami ezt a három aspektust biztosítja, alkalmazható.

A garatszűkítő, beszédjavító műtétek esetében a garatfalról származó lebeny felülről vagy alulról is le- illetve felhajtható a lágy szájpadhoz. Az indikáció felállítása minden esetben logopédus szakember bevonásával történik.

Az orrplasztikáknál az orrcsúcs feljebb emelését vagy/és a lejjebb tapadó orrszárny porcnak az orrcsúcsára történő felemelését és rögzítését végezzük.

A nagyfokú fogléc hiány műtéti megoldása általában a csípőlapátból vett saját csonttal történő csontbeültetés.

A betegre háruló kockázatok

Valamely beavatkozás abszolút kockázatmentességét egyetlen orvos sem garantálhatja – Általában műtéti kockázatnak az eredménytelenség, illetve az olyan szövődmények valószínűségét nevezzük, amelyek a szakmai szabályok betartása mellett is előállhatnak, bekövetkeztük előre nem látható és teljes biztonsággal nem védhető ki. Értelemszerű, hogy ezekért a sebészt nem terheli felelősség, ezt a (minimális) kockázatot a betegnek kell vállalnia, amikor beleegyezést ad a műtétnek. Ilyen kockázati tényezők pl. a szokatlan anatómiai viszonyok, más társuló betegség vagy kóros állapot, a szervezet szokatlan reakciója a műtét során felhasznált anyagokra, illetve magára a műtéti beavatkozásra, nem sterilítási hibából fakadó ún. endogén fertőzés, megfelelő tanúsítvány ellenére előforduló anyaghiba. Mindezek a mindennapi gyakorlatban vérzés, utóvérzés, véletlen sérülés, varratelégtelenség, a várttól elmaradó gyógyulási eredmény formájában jelentkezhetnek, de ezek statisztikai gyakorisága messze elmarad a műtét nélkül bekövetkező állapotromlás valószínűségéhez képest.

– A fenti általános megfontolásokon túlmenően a hasadékos gyermekek műtéténél az alábbi kockázatok mérlegelendők:

– Az ajakegyesítést követően a hegek növekedése, összehúzódása során a kozmetikai eredmény romolhat, illetve a száj körüli izomzat szétválása esetén funkcionális zavarok is kialakulhatnak a műtét után, ami másodlagos műtétet tehet szükségessé.

– A foglécchasadékba ültetett csont felszívódása, a beépülés elmaradása jöhet létre.

- A szájpadegyesítést követően kisebb, ritkábban nagyobb, az étkezésnél esetleg zavart okozó szájpadszétválások alakulhatnak ki, a szájpada a hegesedés miatt rövidülhet, mozgása csökkenhet.
- A garatplasztika lebenye elhalhat, nagymértékben elvékonyodhat.
- Az orrplasztikákat követően porcelhalás alakulhat ki.

Műteti előkészítés

Minden műtét előtt alapos fürdés, hajmosás szükséges. A hosszú haját ajánlatos összefogni, a körmöket rövidekre kell vágni. A beteg órát vagy ékszert nem viselhet a műtőben.

A szükséges vizsgálatok, a műtét időpontja, a szükséges előkészítés és az altatás mikéntje - mint minden altatásban végzendő műtétnél - az altatóorvos véleményétől is függenek.

A csecsemőt célszerű hozzászoktatni nagy lyukú cumisüvegből, ivópohárból vagy kanállal történő etetéshez. Speciális előkészítést általában nem igényelnek a hasadékos gyermekek. Az altatás miatt a műtét várható időpontja előtt **6 órával** **ehet utoljára szilárd ételt vagy tápszert és 4 órával anyatejet, valamint 2 órával a műtét előtt ihat a gyermek vizet vagy teát.** Főleg az ajakhasadékok esetén ajánlatos a műtét előtti megfelelő fotódokumentáció készítése.

A műtét utáni szakkal kapcsolatos tudnivalók

Az ébredést követően még infúziót kap a gyermek, majd **amikor teljesen magához tért (kb. 1-2 órával a műtét után), elkezdhet inni. Amennyiben vérzés nincsen, kb. 2 óra múlva** **ehet először. A szájjüregben, illetve az ajkon lévő sebeket kötéssel nem fedjük.** Az elsődleges ajakegyesítést követően a seb védelme miatt a csecsemők **kezére kötést helyezünk fel.** Antibiotikum és fájdalomcsillapítás néhány napig szükséges.

Az ajaksebeknél a bőrbe helyezett nem felszívódó varratok eltávolítását a műtétet követően 5-7 nappal végezzük, a szájpadműtéteknél és a szájban végzett más beavatkozásoknál felszívódó varratokat alkalmazunk, amelyek eltávolítása nem szükséges.

A hasadékos gyermekek sikeres gyógyítása egy sok szakmát érintő rendszeres gondozáson alapuló kezelés, ami olyan munkacsoport formájában valósítható meg legeredményesebben, melynek tagjai gyermekgyógyász, gyermeksebész, gyermekfülész, fogszabályozó szakorvos, szájsebész, logopédus, foniáter. Gyermekpszichológus bevonására is szükség lehet.

Várható eredmény

A hasadékos gyermekek rendszeres gondozása mellett a fejlődési rendellenességből adódó lehetséges káros következmények időben felismerésre és kezelésre kerülhetnek, a szükséges műtéteket optimális időben el tudjuk végezni. A gyermekek így jó kozmetikai és funkcionális eredménnyel érhetik el a felnőttkort, amikor a gyermekkorihoz hasonló gondozás általában már nem szükséges.

Kérjük, hogy a műtét után jelentkező panaszok esetén forduljanak kezelőorvosukhoz!

Forrásjegyzék:

<https://semmelweis.hu/gyermekklinika1/betegellatas/fekvobeteg-ellatas/ful-orr-gegeszeti-osztaly/>