

ELŻBIETA MAŁKIEWICZ¹, KAZIMIERZ KOBUS², AGNIESZKA PISULSKA-OTREMBĄ³

Leczenie chirurgiczne w ramach programu wielospecjalistycznej opieki nad dziećmi z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego w latach 2000–2002

Surgical Treatment in the Frames of the Multidisciplinary Program of Care for Children with Clefts of Primary and/or Secondary Palate in the Years 2000–2002

¹ Departament Polityki Zdrowotnej, Ministerstwo Zdrowia, Warszawa

² Szpital Chirurgii Plastycznej w Polanicy Zdroju, Klinika Chirurgii Plastycznej AM we Wrocławiu

³ Zakład Ortodoncji, Śl. AM w Zabrze

Streszczenie

Ocena realizacji leczenia chirurgicznego prowadzonego w ramach realizowanego w latach 2000–2002 programu wielospecjalistycznej opieki nad dziećmi z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego. Analiza obejmowała pacjentów z rozszczepem podniebienia pierwotnego i wtórnego leczonych w ramach programu Ministerstwa Zdrowia w latach 2000–2002: 2329 leczonych w 2000 r., w tym 933 osób, u których wykonano zabiegi chirurgiczne, 2556 leczonych w 2001 r., w tym 1050 osób, u których wykonano zabiegi chirurgiczne, 2497 leczonych w 2002 r., w tym 813 osób, u których wykonano zabiegi chirurgiczne. W 2001 r. zabiegi chirurgiczne przeprowadzono u 41% objętej programem populacji. Operacje pierwotne stanowiły 36,2% wszystkich wykonanych zabiegów operacyjnych, przeszczepy kości do wyrostka zębodołowego – 15,7%, operacje naprawcze – 51,9%. W 2002 r. zabiegi chirurgiczne przeprowadzono u 32,5% objętej programem populacji. Operacje pierwotne stanowiły 40,2% wszystkich wykonanych zabiegów operacyjnych, przeszczepy kości do wyrostka zębodołowego 26,9%, operacje naprawcze 32,9%. Leczeniem w wysokospecjalistycznych ośrodkach należy objąć opieką całą populację dzieci z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego. Aby utrzymać wypracowane kryteria jakości, należałoby uaktualnić (zmniejszyć) liczbę pierwotnych zabiegów operacyjnych wykonywanych przez jednego lekarza chirurga w ciągu roku. Zmniejszająca się liczba noworodków, w tym również dzieci z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego wskazuje, że nie należy zwiększać liczby wysokospecjalistycznych ośrodków zajmujących się zespołowym leczeniem dzieci z tą wadą rozwojową. Należy rozważyć zmianę kryterium wieku pacjentów, u których wykonuje się operacje kostne w obrębie twarzoczaszki na okres przypadający między 12. a 21. rokiem życia (**Dent. Med. Probl. 2004, 41, 4, 757–760**).

Słowa kluczowe: wady wrodzone, rozszczep podniebienia pierwotnego i wtórnego, leczenie chirurgiczne, programy zdrowotne.

Abstract

The goal of the study was to assess the efficiency of the surgical treatment of the children with clefts. This course of a treatment was realized from 2000 to 2002 within the Program of the Multidisciplinary Care for Children with Clefts. The analysis covered patients with clefts of primary and secondary palate treated within the Program provided by the Ministry of Health in the years 2000–2002: 2329 children were treated in 2000 and 933 of them were treated surgically, 2556 children were treated in 2001 and 1050 of them were treated surgically, 2497 children were treated in 2002 year and 813 of them were treated surgically. In the year 2001, 41% of the treated population had performed surgical procedures: 36.2% of all the surgical procedures made up the primary operations, 15.7% bone transplants to alveolar process and 51.9% repair operations. In 2002, 32.5% of investigated population was treated surgically. The primary operations made up 40.2% of the procedures, the bone transplants to alveolar process and maxilla 26.9% and the repair operations were 32.9% of all surgical procedures. Multidisciplinary treatment at

specialist centers should cover the whole population of children with all types of cleft of the primary and/or secondary palate. Therefore, in order to maintain established criteria of quality, the number of surgical procedures performed by one surgeon per year should be reviewed (by decreasing of the number of procedures made by one surgeon). The decreasing population of newborn, including children with cleft, suggests that the number of specialist centers treating children with this congenital defect does not need to be increased. A change in the criteria of the age at which bone operations in the maxillofacial area are performed in patients should be considered (between 12–21 year of age) (*Dent. Med. Probl.* 2004, 41, 4, 757–760).

Key words: congenital malformations, palatal cleft, surgical treatment, health care program.

Zgodnie z definicją podaną przez WHO w 1972 r. wadą wrodzoną nazywa się każdą strukturalną, funkcjonalną albo biochemiczną nieprawidłowość występującą u noworodka niezależnie od tego, czy została rozpoznana w chwili urodzenia, czy w innym czasie [1].

Rozszczep podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego należy do najpoważniejszych, a jednocześnie najczęściej występujących wrodzonych wad rozwojowych części twarzowej czaszki [2, 3]. Może występować w zespołach wad lub pojedynczo jako tzw. wada izolowana.

Podstawowym zaburzeniem morfologii w rozszczepach podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego jest brak ciągłości tkanek w obrębie wargi, wyrostka zębodołowego, podniebienia twardego i miękkiego. W niektórych rodzajach rozszczepów zaburzenia budowy anatomicznej są niewielkie, np. w podskórnym rozszczepie wargi, rozszczepie czerwieni wargi, rozszczepie języzka podniebienia miękkiego, w innych bardziej nasilone. Najpoważniejsze zaburzenia morfologiczne występują w rozszczepach całkowitych jedno- i obustronnych podniebienia pierwotnego i wtórnego. Prowadzą do upośledzenia czynności ssania, żucia, połykania i oddychania, a także do zaburzeń mowy i słuchu. Najpoważniejsze zaburzenia czynnościowe występują w całkowitych jedno- i obustronnych rozszczepach podniebienia pierwotnego i wtórnego.

Zaburzenia morfologii i funkcji towarzyszące rozszczepom stwarzają problemy dotyczące organizacji opieki zdrowotnej związanej z tą grupą pacjentów. Powszechnie uznawanym modelem terapii w tej wadzie jest zespołowe leczenie wielospecjalistyczne.

Leczenie w ośrodkach wielospecjalistycznych winno przebiegać według opracowanego protokołu leczenia, stosowanego przez wiele lat. Pozwala to m.in. na ocenę efektywności opieki zdrowotnej.

W 1999 r. powołany przez ministra zdrowia zespół opracował „Program wielospecjalistycznej opieki nad dziećmi z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego” [4]. Opierając się na standardach rekomendowanych przez EUROCLEFT (według Clinical Standards Advisory Group), zespół opracował standardy leczenia dzieci z całko-

witym rozszczepem podniebienia pierwotnego i wtórnego w zakresie chirurgii plastycznej, chirurgii szczękowo-twarzowej i ortodoncji. W ramach ustalonych standardów leczenie w zakresie chirurgii należało prowadzić według następującego schematu [5]:

- 3.–6. miesiąca życia w celu odtworzenia prawidłowego kształtu i funkcji wargi przeprowadzić operację pierwotną wargi,

- 1.–3. roku życia w celu przywrócenia funkcji podniebienia (mówienie, pobieranie pokarmu) wykonać operację pierwotną podniebienia,

- 3.–7. roku życia w celu prawidłowego rozwoju mowy oraz przebiegu adaptacji psychospołecznej dziecka przeprowadzić operacje wtórne, takie jak: korekta wargi, wydłużenie przegrody skórnej nosa, faryngofiksacja, operacja Abbe’go,

- 8.–11. roku życia w celu odtworzenia ciągłości rozszczepionej szczęki oraz stworzenia podłoża kostnego dla wyrzynającego się kła wykonać operację przeszczepu kości w obrębie wyrostka zębodołowego,

- 12.–18. roku życia w celu przeprowadzenia korekty wtórnych zniekształceń twarzy, szczęki i żuchwy wykonać operację korekcji nosa i wargi z osteotomią nosa, osteotomią szczęki i żuchwy z ewentualną dystrakcją.

Przygotowano również kryteria, które winny spełniać wysokospecjalistyczne ośrodki zajmujące się leczeniem dzieci z rozszczepami podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego. Kryteria (oparte na standardach EUROCLEFT) dotyczyły kwalifikacji i liczby personelu oraz liczby pierwotnych zabiegów przypadających rocznie na jednego specjalistę. Według tych kryteriów w wysokospecjalistycznym ośrodku chirurgicznym prowadzącym zespołowe leczenie dzieci z rozszczepem podniebienia powinno być zatrudnionych co najmniej 2 specjalistów z zakresu chirurgii dziecięcej lub chirurgii plastycznej oraz chirurgii szczękowo-twarzowej.

Poziom doświadczenia, jakim powinni dysponować chirurdzy dziecięcy lub plastyczni określono liczbą zabiegów operacyjnych wykonanych w ciągu roku. Ustalono, że w ciągu roku każdy z ww. chirurgów powinien wykonać co najmniej 40 pierwotnych operacji rozszczepów wargi i/lub podniebienia.

Program wielospecjalistycznej opieki nad dziećmi z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego został wdrożony w 2000 r. W programie, którego celem było objęcie wielospecjalistycznym leczeniem zespołowym populacji dzieci z wrodzoną wadą rozwojową typu rozszczep podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego założono, że początkowo opieką zostaną objęte dzieci z najpoważniejszą postacią wady – całkowitym rozszczepem podniebienia pierwotnego i wtórnego.

W wyniku przeprowadzonego przez Ministerstwo Zdrowia konkursu wyłoniono do udziału w programie wysokospecjalistyczne ośrodki chirurgiczne. W 2002 r. były to: Dziecięcy Szpital Kliniczny w Krakowie, Dziecięcy Szpital Kliniczny w Lublinie, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka i Matki w Katowicach, Instytut Matki i Dziecka w Warszawie, Specjalistyczny ZOZ nad Matką i Dzieckiem w Poznaniu, Szpital Chirurgii Plastycznej w Polanicy Zdroju, Szpital Kliniczny nr 1 w Gdańsku, Szpital Kliniczny nr 1 w Łodzi, Szpital Kliniczny nr 1 w Szczecinie, Szpital Kliniczny im. Prof. Orłowskiego w Warszawie.

W ramach monitorowania programu działał komputerowy zbiór danych dotyczących między innymi liczby i rodzaju wykonanych procedur oraz ich zgodności z opracowanymi standardami postępowania leczniczego [6]. Powyższe dane poddano analizie w celu dokonania wstępnej oceny leczenia chirurgicznego prowadzonego w ramach programu wielospecjalistycznej opieki nad dziećmi z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego.

W latach 2000–2002, w czasie realizacji programu zespołową opieką leczniczą chirurgiczno-ortodontyczną prowadzoną w wysokospecjalistycznych ośrodkach, objęto następującą liczbę dzieci z całkowitym rozszczepem podniebienia pierwotnego i wtórnego w wieku 0–18 lat: w 2000 r. – 2329, w 2001 r. – 2556, w 2002 r. – 2497.

Podczas realizacji programu przeprowadzono zabiegi chirurgiczne: w 2000 r. u 933 dzieci, co stanowiło 40% całej populacji objętej programem, w 2001 r. u 1050 dzieci, tj. 41% populacji, w 2002 r. u 813 dzieci, tj. 32,5% populacji.

Spadek w 2002 r. liczby pacjentów, u których wykonano zabiegi chirurgiczne, przy mniej więcej stałej liczbie dzieci objętych programem, może wskazywać, że w latach 2000–2001 operowano „zaległości” sprzed 2000 r. Potwierdzać to może liczba dzieci, u których w kolejnych latach przeprowadzono operacje pierwotne, a mianowicie: w 2001 r. – 478 dzieci, a w 2002 r. – 327 dzieci. Od kilku lat liczba 327 dzieci stanowi około 99% szacunkowej populacji, u której co roku powinny być przeprowadzane zabiegi operacji pierwotnych.

Najwięcej dzieci leczono w latach 2000, 2001,

2002: w Instytucie Matki i Dziecka w Warszawie: 107, 348, 298; w Szpitalu Chirurgii Plastycznej w Polanicy Zdroju: 254, 197, 133; w Dziecięcym Szpitalu Klinicznym w Krakowie: 89, 111, 116.

W pozostałych ośrodkach w 2002 r. wykonano zabiegi operacyjne u mniej niż 100 dzieci.

W latach 2001–2002 operacje pierwotne stanowiły 36,2% i 40, 2% wszystkich wykonanych zabiegów operacyjnych, przeszczep kości do wyrostka zębodołowego – 15,78 i 26,9%, operacje naprawcze – 51,98 i 32,9%.

Na uwagę zasługuje wzrost liczby przeszczepów kości do wyrostka zębodołowego. Należy przypuszczać, że było to związane z wprowadzeniem programu, ponieważ w okresie przed 2000 r. zabiegów tych nie wykonywano rutynowo. Ośrodkiem, który wykonał znacząco najwięcej tych zabiegów, był Instytut Matki i Dziecka w Warszawie.

Jedną z przyczyn zmniejszenia liczby operacji naprawczych było niewątpliwie skreślenie w 2002 r. z listy wykonywanych w ramach programu procedur „procedury zamykania otworów resztkowych”. Procedura ta przestała być traktowana jako odrębna i została włączona do procedury wykonywanej w ramach leczenia powikłań pooperacyjnych. Jednocześnie należy zwrócić uwagę, że podczas prowadzonych w ramach monitorowania wyników leczenia badań dzieci w wieku 5 i 12 lat stwierdzono, że ponad 90% pacjentów uzyskała bardzo dobry i dobry wynik operacji podniebienia.

W 2002 r. ponad 100 zabiegów chirurgicznych wykonały Instytut Matki i Dziecka w Warszawie (36,7% całej leczonej chirurgicznie populacji), Szpital Chirurgii Plastycznej w Polanicy Zdroju (16,4% leczonej chirurgicznie populacji) oraz Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie (14,3%).

Należy zwrócić uwagę, że wysokospecjalistyczne ośrodki skupiły się na wykonywaniu zabiegów operacji pierwotnych przeszczepów kości do wyrostka zębodołowego oraz operacji naprawczych dotyczących części miękkich twarzoczaszki. Prawdopodobnie wiązało się to z ograniczeniem wiekowym pacjentów leczonych w ramach programu do 18. roku życia. Rozwojowo uzasadnionym okresem życia do wykonywania operacji kostnych w obrębie twarzowej części czaszki jest okres po zakończeniu wzrostu, tj. po 18. roku życia. W ramach programu tylko 3 ośrodki wykonywały operacje kostne typu osteotomia szczęki z dystrakcją oraz osteotomia szczęki i żuchwy. Były to: Szpital Chirurgii Plastycznej w Polanicy Zdroju, Instytut Matki i Dziecka w Warszawie, Dziecięcy Szpital Kliniczny w Krakowie.

Jak już wspomniano, jednym z kryteriów, jakie przyjęto do określenia ośrodka chirurgicznego jako wysokospecjalistycznego w dziedzinie lecze-

nia dzieci z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego była liczba co najmniej 80 operacji pierwotnych wykonanych w ciągu roku (co najmniej 2 chirurgów po 40 zabiegów każdy).

W 2002 r. kryterium to spełnił jedynie Instytut Matki i Dziecka w Warszawie, wykonując 125 operacji pierwotnych. Więcej niż 40 operacji pierwotnych wykonał Dziecięcy Szpital Kliniczny w Krakowie oraz Szpital Chirurgii Plastycznej w Polanicy Zdroju. Pozostałe ośrodki chirurgiczne wykonały mniej niż 40 zabiegów operacji pierwotnych.

W 2003 r. Kolegium ministra zdrowia podjęło decyzję o zaprzestaniu realizacji programu ze środków budżetowych przeznaczonych na programy polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia. Założenia programu zostały przekazane do Narodowego Funduszu Zdrowia.

wotnego i/lub wtórnego. Aby utrzymać wypracowane kryteria jakości, należy uaktualnić liczbę pierwotnych zabiegów operacyjnych wykonywanych przez jednego lekarza chirurga w ciągu roku poprzez jej zmniejszenie.

2. Zmniejszająca się liczba noworodków, w tym również dzieci z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego wskazuje, że nie należy zwiększać liczby wysokospecjalistycznych ośrodków zajmujących się zespołowym leczeniem dzieci z tą wadą rozwojową.

3. Należy rozważyć zmianę kryterium wieku pacjentów, u których należy wykonywać operacje kostne w obrębie twarzoczaszki na okres przypadający między 12. a 21. rokiem życia.

Wnioski

1. Leczeniem zespołowym w ośrodkach wysokospecjalistycznych należy objąć opieką całą populację dzieci z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego.

Piśmiennictwo

- [1] CZEIZEL A., TUSNADY G.: Aetiological studies of isolated common congenital abnormalities in Hungary. Akademiai Kiadó, Budapest 1984.
- [2] KRUK-JEROMIN J.: Uwagi na temat zespołowego leczenia dzieci z rozszczepem wargi i podniebienia. *Ortopedia Szczękowa i Ortodoncja* 2000, 2, 1, 15–19.
- [3] ŁUKASIK A.: Etiologia rozszczepów wargi i (lub) podniebienia. *Przegl. Ped.* 1986, 1, 67–72.
- [4] MAŁKIEWICZ E.: Wielospecjalistyczne zespołowe leczenie dzieci z rozszczepem podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego. *Ortopedia Szczękowa i Ortodoncja* 2002, 4, 1, 5–9.
- [5] MAŁKIEWICZ E., PISULSKA-OTREMBA A.: Założenia i wstępna ocena realizacji Programu wielospecjalistycznej opieki nad dziećmi z rozszczepami podniebienia pierwotnego i (lub) wtórnego. *Magazyn Stomat.* 2004 14, 3, 24–27.
- [6] MAŁKIEWICZ E., PISULSKA-OTREMBA A., LIŚNIEWSKA-MACHOROWSKA B.: Monitorowanie wielospecjalistycznego leczenia pacjentów z rozszczepami podniebienia. *Ortopedia Szczękowa i Ortodoncja* 2002, 4, 1, 11–18.

Adres do korespondencji:

Elżbieta Małkiewicz
Agawy 8, m. 20
01-158 Warszawa
tel.: 0603 128 323
fax: +48 22 631 68 88

Praca wpłynęła do Redakcji: 9.06.2004 r.
Po recenzji: 9.08.2004 r.
Zaakceptowano do druku: 9.08.2004 r.

Received: 9.06.2004
Revised: 9.08.2004
Accepted: 9.08.2004