



KRANIOSYNOSTOZA



PRZEWODNIK DLA RODZICÓW

OPRACOWANIE: JOANNA OLEJARCZYK, DAWID LARYSZ

Z ILUSTRACJAMI MONIKI URBANIAK

Opracowanie i konsultacja merytoryczna

dr hab. n. med. Dawid Larysz, prof. COI

mgr Joanna Olejarczyk

Tekst

© Dawid Larysz, Joanna Olejarczyk

ISBN 978-83-949204-0-1

Katowice 2017

Redakcja i korekta

Joanna Olejarczyk

Ilustracje i projekt okładki

© Monika Urbaniak

muilustracje.blogspot.com

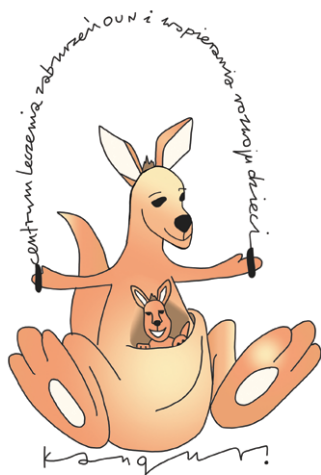
Rys. 1, 2, 8 © Joanna Olejarczyk



Skład

Wydawnictwo DREAMS

www.dreamswydawnictwo.pl



NZOZ Kangur

Centrum Leczenia Zaburzeń OUN

Wspierania Rozwoju Dzieci

ul. Gallusa 5, 40-594 Katowice

www.nzozkangur.pl

KRANIOSYNOSTOZA

PRZEWODNIK DLA RODZICÓW

Publikacja pod patronatem

Polskiego Towarzystwa Leczenia Twarzy i Czaszki



Niniejsza broszura służy wyłącznie celom informacyjnym. Decyzje o podjęciu leczenia i jego formie powinny być podejmowane na podstawie konsultacji z lekarzem specjalistą chirurgii schorzeń twarzy i czaszki. Wszelkie możliwe wątpliwości i ewentualne powikłania muszą koniecznie być omawiane z lekarzem prowadzącym.



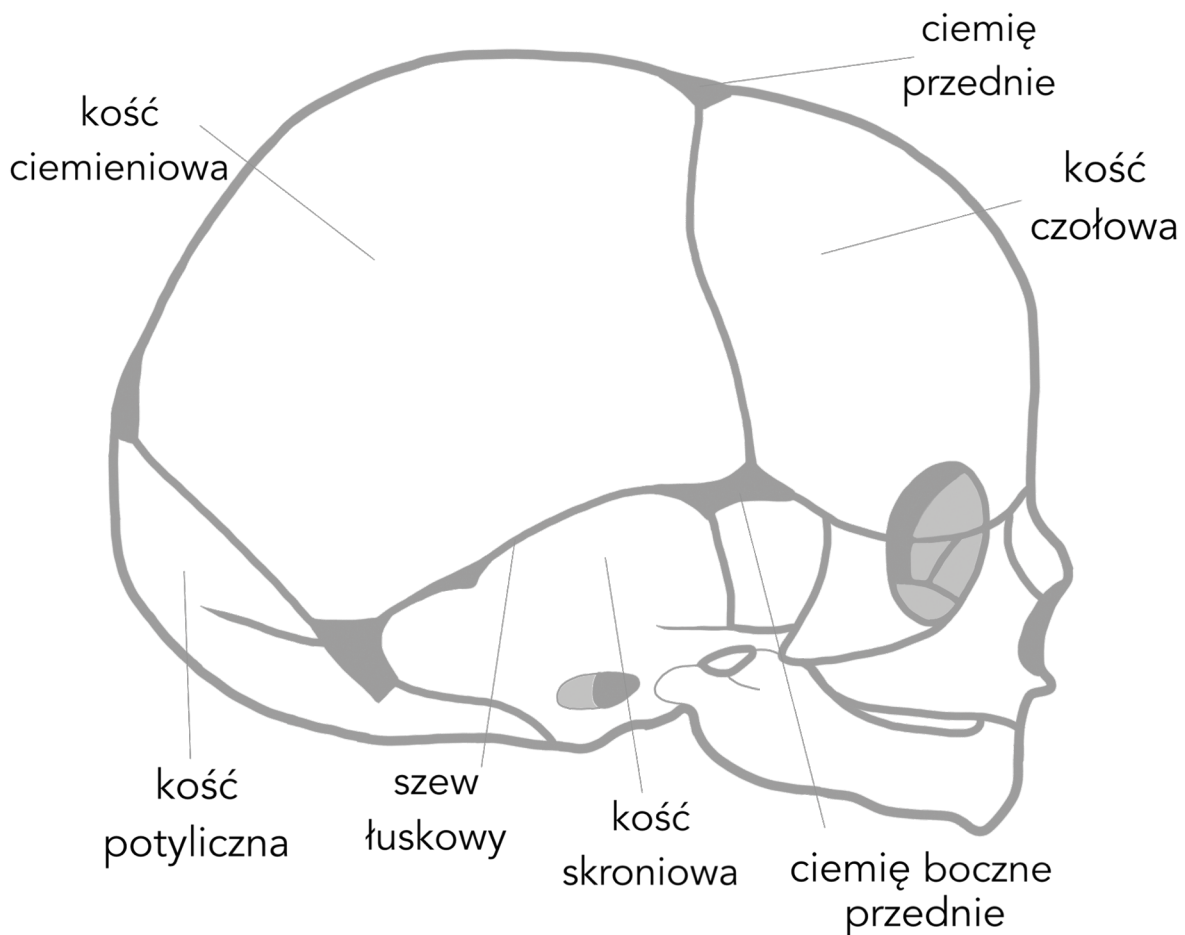
SPIS TREŚCI

Czaszka zdrowego dziecka	6
Na co zwrócić uwagę pierwszy raz głaszcząc noworodka po główce?	8
Kraniosynostoza. Co to takiego?	9
Najczęstsze typy kraniosynostoz	11
Rzadkie przypadki	13
Tylne skośnogłowie ułożeniowe - to nie kraniosynostoza	14
Diagnostyka. Jakie badania czekają twoje dziecko?	15
Diagnoza: kraniosynostoza. Co dalej?	17
Kraniosynostoza. Jak to się leczy?	22
Przygotowanie do operacji	23
Operacja plastyki (rekonstrukcji) czaszki	24
Opieka nad dzieckiem po operacji	27
Rodzice radzą	29
Już po operacji! Co dalej?	30
Obalamy mity	31
Źródła	34
O autorach	34

CZASZKA ZDROWEGO DZIECKA

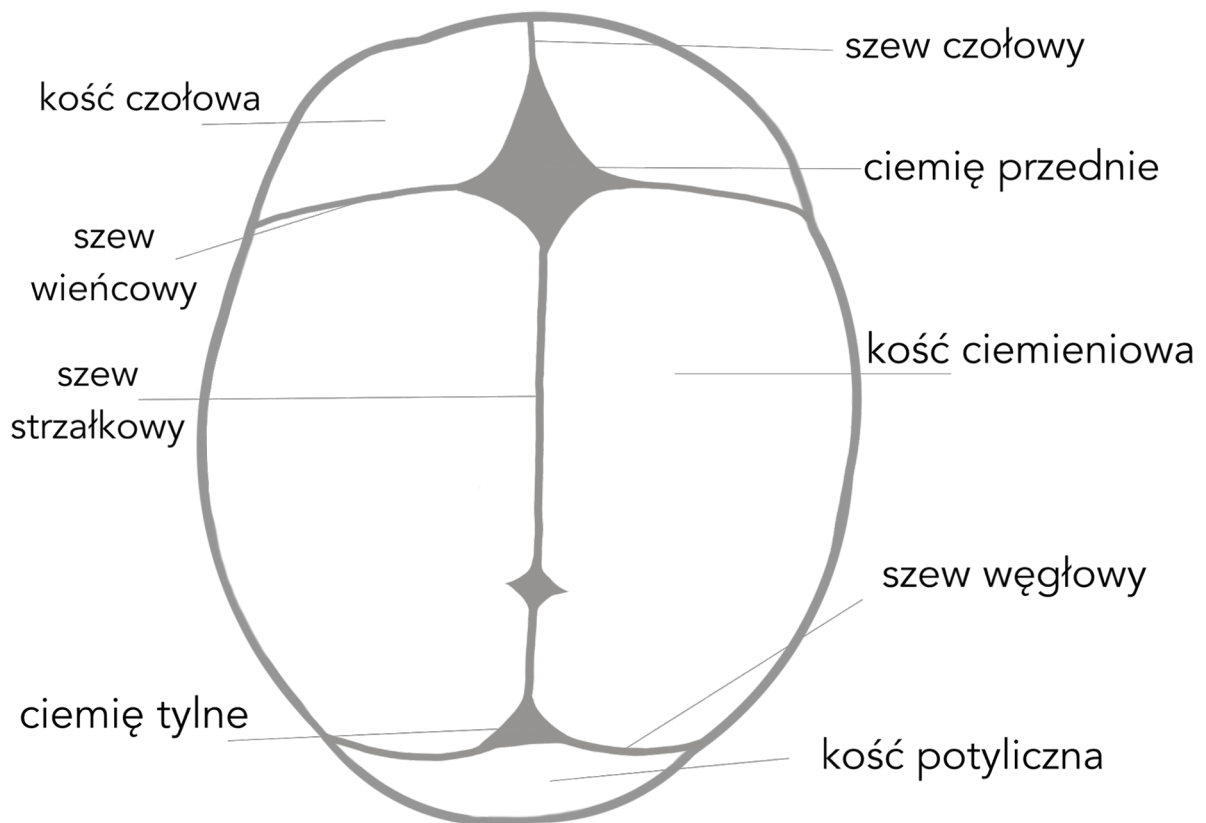
Ludzka czaszka składa się z wielu kości. Wykształcają się one w życiu płodowym, jednak nie wszystkie powstają z podobnych komórek, w wyniku czego wzrost czaszki dziecka jest bardzo zróżnicowany w jej poszczególnych regionach. **Pomiędzy kośćmi czaszki zdrowego noworodka znajdują się włókniste przestrzenie zwane szwami**, których zadaniem jest umożliwienie przejścia głowy przez kanał rodny i szybkiego wzrostu czaszki w pierwszych latach życia dziecka.

6



Rys. 1. Widok czaszki niemowlęcia z boku

Rozwijający się mózg niemowlęcia rośnie w bardzo gwałtownym tempie: zwiększa swoją objętość od 2,5 do 3 razy w trakcie pierwszych dwóch lat życia, a szwy czaszkowe pozostają przez ten czas niezamknięte. Umożliwiają one prawidłowy rozwój i wzrost mózgu we wszystkich kierunkach. W miejscu skrzyżowania szwów powstają ciemiączka. Jest ich wiele, choć najbardziej znane jest ciemię przednie (na skrzyżowaniu szwów wieńcowych i strzałkowego) i tylne (na skrzyżowaniu szwów węglowych i strzałkowego). Zarastanie szwów ma ściśle określoną kolejność. Po okresie niemowlęcym szwy się powiększają, aby połączyć kości czaszki. **Wzrost czaszki trwa intensywnie do ok. 2-3 roku życia, kończy się w wieku dojrzałym (ok. 35 roku życia).**



Rys. 2. Widok czaszki niemowlęcia z góry

NA CO ZWRÓCIĆ UWAGĘ PIERWSZY RAZ GŁASZCZĄC NOWORODKA PO GŁÓWCE?

Większość dzieci w okresie poporodowym ma nieprawidłowy kształt głowy, co jest związane z jednej strony z samym porodem i przeciskaniem się główki przez kanał rodny, z drugiej strony może być efektem nieprawidłowego ułożenia w trakcie ciąży i ucisku czaszki jeszcze w organizmie matki. Taka poporodowa deformacja głowy powinna ustąpić najpóźniej do dwóch miesięcy po porodzie. Z reguły główka przybiera prawidłowy kształt w ciągu 2-3 tygodni od chwili narodzin dziecka.

Jeśli kształt czaszki nie ulega poprawie lub możemy wyczuć pod palcami wałowate zgrubienie na główce dziecka, powinniśmy skonsultować się z neurochirurgiem dziecięcym. Nieprawidłowy lub odbiegający od normy kształt głowy dziecka może, ale nie musi oznaczać, że ma ono wrodzoną wadę czaszki zwaną kraniosynostozą.

Każde dziecko, u którego podejrzewamy kraniosynostozę, powinno zostać zbadane przez neurochirurga dziecięcego.

8



BEZ OBAW!

Nawet jeśli uważasz, że główka twojego dziecka wygląda niestandardowo, lub wyczuwasz na jej powierzchni zgrubienia, nie oznacza to od razu, że jest chore.

A nawet jeśli rzeczywiście ma kraniosynostozę, pamiętaj, że w większości przypadków nie jest to choroba postępująca w zawrotnym tempie, z tygodnia na tydzień wywołująca ciężkie zaburzenia. W czaszce dziecka, nawet zdeformowanej, mózg ma całkiem sporo miejsca na rozrost.

Po prostu skonsultuj się z pediatrą i umów na wizytę do specjalisty. Spokojnie poczekaj, co powie lekarz.

KRANIOSYNOSTOZA. CO TO TAKIEGO?

Kraniosynostozą to wada wrodzona charakteryzująca się przedwczesnym zrośnięciem jednego lub wielu szwów czaszki dziecka, co uniemożliwia jej prawidłowy wzrost. Najczęściej zauważana jest zaraz po porodzie, choć często widać ją także w USG prenatalnym. Częstość jej występowania szacuje się na 1:2000 urodzeń, więc w Polsce rocznie rodzi się około 200 dzieci z kraniosynostozami.

Czaszka dziecka z kraniosynostozą nie rozrasta się w kierunku prostopadłym do przedwcześnie zrośniętego szwu, co w efekcie powoduje jej nieprawidłowy kształt. Czasami dochodzi do zarośnięcia jednocześnie kilku szwów czaszkowych powodując znacznego stopnia deformację czaszki. W takich przypadkach może dojść do zespołu ostrego nadciśnienia śródczaszkowego, który grozi uszkodzeniem mózgu i wymaga pilnej operacji. **Na szczęście ostre nadciśnienie śródczaszkowe zdarza się wyjątkowo rzadko.** W przypadku nieprawidłowości dotyczących jednego szwu prawdopodobieństwo wystąpienia uogólnionego ostrego zespołu nadciśnienia śródczaszkowego jest niewielkie, jednakże może dojść do lokalnego nadciśnienia (dotyczącego głównie okolicy, w której doszło do przedwczesnego zamknięcia szwu) powodującego zaburzenia w przepływie krwi przez mózg.

9

BEZ OBAW!

Zespół ostrego nadciśnienia śródczaszkowego występuje niezwykle rzadko i daje widoczne objawy. Ogromna większość dzieci z kraniosynostozami ma prawidłowe ciśnienie śródczaszkowe i ich życiu nie zagraża niebezpieczeństwo.

Co bardzo ważne, nieprawidłowości w zakresie czasu zarastania nawet pojedynczego szwu, zawsze powodują nieprawidłową budowę całej czaszki. Oznacza to, że w każdym przypadku dziecka z kraniosynostozą nieprawidłowe są sklepienie czaszki, jej podstawa (czyli miejsce, na którym spoczywa mózg), ale także twarzoczaszka, w tym budowa oczodołów, podniebienia czy zuchwy. Co za tym idzie, w każdym przypadku kraniosynostozy **leczenie musi być wieloprofilowe**, czyli musi w nie być zaangażowany cały zespół specjalistów. Nie ma znaczenia także to, czy szew jest zarośnięty jedynie częściowo, czy w całości.

Jedynym wyjątkiem od tej reguły jest przedwczesne zarośnięcie szwu czołowego, które u niektórych dzieci objawia się jedynie wąłowym zgrubieniem na czole dziecka, nie powodując deformacji czaszki. W takich przypadkach dziecko najczęściej nie jest kwalifikowane do operacji. Tym niemniej, również te dzieci wymagają okresowej kontroli ze względu na możliwość występowania wady genetycznej.

Szacuje się, że u około 90% dzieci z kraniosynostozami mamy do czynienia z tzw. wadami izolowanymi. W tych przypadkach najczęściej przedwcześnie zrośnięty jest jeden szew.

U ok. 10% dzieci mamy do czynienia z tzw. kraniosynostozami zespołowymi (inaczej syndromicznymi). Wówczas w badaniach genetycznych stwierdza się charakterystyczne dla odpowiednich zespołów mutacje.

Niestety przyczyna kraniosynostozy często pozostaje nieznana. Wciąż trwają jednak badania naukowe, których celem jest rozwiązanie tego problemu. W rzadkich przypadkach do przyczyn kraniosynostoz zalicza się wady genetyczne, zaburzenia metaboliczne i hormonalne, przyjmowanie przez matki w czasie ciąży różnych leków i substancji mogących powodować uszkodzenia w rozwoju płodów.



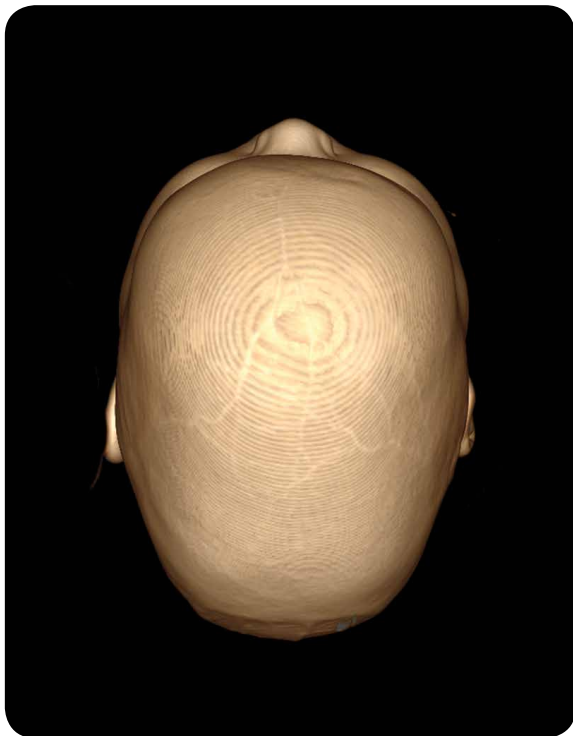
NAJCZĘSTSZE TYPY KRANIOSYNOSTOZ

Ze względu na to, który szew uległ przedwczesnemu zrośnięciu, wyróżnia się różne typy kraniosynostoz. **Do najczęstszych kraniosynostoz izolowanych zaliczamy:**

1. **Kraniosynostozę strzałkową** (*ang. sagittal craniosynostosis*). Ma co najmniej trzy podtypy budowy głowy: sfenocefalia, leptocefalia i klinocefalia.
2. **Kraniosynostozę czołową** (*ang. metopic craniosynostosis*). Powoduje charakterystyczny kształt głowy, który nazywamy trójkątogłowie (*ang. trigonocephaly*).
3. **Jednostronną kraniosynostozę wieńcową** (*ang. unicoronal craniosynostosis*). Powoduje kształt głowy nazywany skośnogłowie przednim (*ang. anterior plagiocephaly*).
4. **Dwustronną kraniosynostozę wieńcową** (*ang. bicoronal craniosynostosis*). Powodującą tzw. krótkogłowie (*ang. brachycephaly*).
5. **Jednostronną kraniosynostozę węglową** (*ang. unilateral lambdoid craniosynostosis*). Powodującą tzw. skośnogłowie tylne (*ang. posterior craniosynostosis*).

11

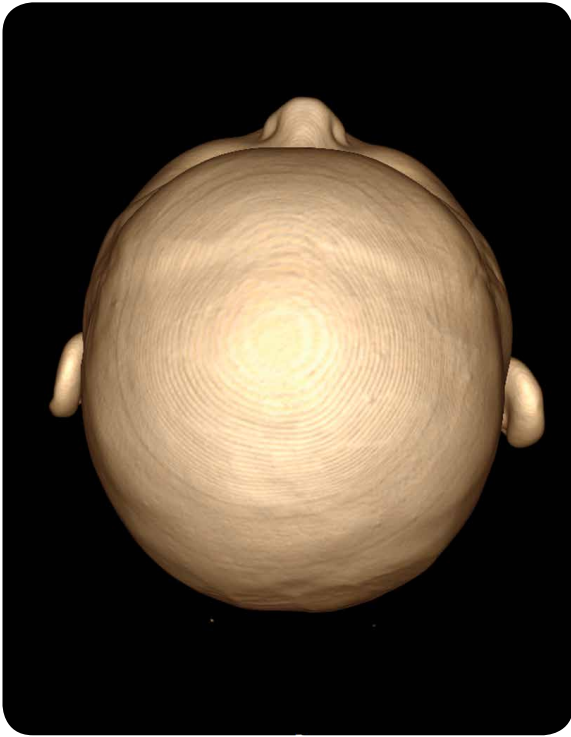
Grafiki poniżej pokazują kształty głów dzieci z poszczególnymi typami kraniosynostoz izolowanych



Rys. 3. Kraniosynostoz strzałkowa



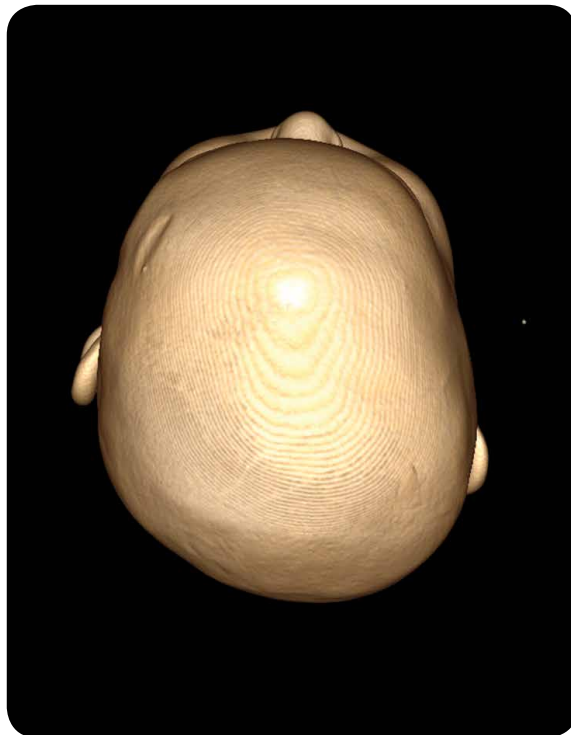
Rys. 4. Kraniosynostoz czołowa



Rys. 5. Dwustronna kraniosynostoza wieńcowa



Rys. 6. Jednostronna kraniosynostoza wieńcowa



Rys. 7. Kraniosynostoza węłowa

RZADKIE PRZYPADKI

Oprócz wymienionych powyżej typów kraniosynostoz izolowanych, występują także kraniosynostozy związane z małymi szwami np. łuskowym, czołowo-jarzmowo-czołowym, klinowo-czołowym i innymi. One także powodują postępujące nieprawidłowości w budowie czaszki i najczęściej wymagają leczenia operacyjnego.

Istnieją także kraniosynostozy, które nazywamy złożonymi (*ang. complex craniosynostosis, syncephaly*). Do grupy tej zaliczamy przypadki z kilkoma przedwcześnie zrosniętymi szwami (dwoma lub więcej). Częstość występowania tej wady szacuje się na ok. 10% wszystkich kraniosynostoz (czyli rocznie w Polsce rodzi się ok. 20 takich dzieci).

Również w ok. 10% przypadków mamy do czynienia z tzw. kraniosynostozami zespołowymi (inaczej syndromicznymi). Jeżeli dziecko ma wadę związaną z nieprawidłowymi genami, zaburzenia mogą dotyczyć nie tylko głowy, ale także innych kości (w tym kończyn, kręgosłupa, miednicy, żeber i innych). Mogą współistnieć wady budowy i funkcji mózgu, serca, układu oddechowego, moczowego, pokarmowego i innych. Jak dotąd opisano kilkaset różnych zespołów genetycznych, w których jednym z objawów jest nieprawidłowa budowa czaszki.

Występują także inne, bardzo rzadkie rodzaje kraniosynostoz, np. takie, których powodem jest występowanie różnych zaburzeń metabolicznych czy hormonalnych (najczęściej na tle zaburzeń gospodarki wapniowo-fosforanowej, lub czynności hormonów osi przysadkowo-tarczycowej).

U niektórych dzieci występują tzw. kraniosynostozy pierwotnie postępujące. Są to bardzo rzadkie przypadki, w których pomimo zastosowanego leczenia nieprawidłowa budowa czaszki postępuje. Wówczas często konieczne są dodatkowe operacje. Najczęściej są to dzieci z wadami na tle genetycznym lub metabolicznym.

Z powyższych, bardzo pobieżnych danych wynika, iż problem diagnostyki dzieci z kraniosynostozami jest złożony i wymaga bardzo uważnego, często wielospecjalistycznego postępowania.

TYLNE SKOŚNOGŁOWIE UŁOŻENIOWE – TO NIE KRANIOSYNOSTOZA

Ułożeniowe skośnogłowie tylne bywa mylone z kraniosynostozą. Występuje wtedy, gdy miękka czaszka niemowlęcia zmienia kształt pod wpływem działających na nią sił zewnętrznych. Szwy czaszkowe pozostają niezrośnięte. Może to być związane z ułożeniem dziecka łonie matki lub jego ulubioną pozycją podczas snu, co może doprowadzić do deformacji czaszki. Skośnogłowie ułożeniowe leczy się przede wszystkim fizjoterapią, terapią neurologopedyczną i odpowiednim postępowaniem rodziców. Fizjoterapeuta doradzi rodzicom jak postępować z dzieckiem, jak układać je do zabawy, do spania, czy do karmienia. Należy pamiętać, że wada ta powstaje na skutek działania siły grawitacji, a pozycja na plecach zawsze nasila wadę, więc należy zminimalizować czas przebywania dziecka w tej pozycji.

W niektórych przypadkach możliwe jest zastosowanie specjalnych poduszek, które jednak powinny być odpowiednio dobrane przez fizjoterapeutę dla danego dziecka z uwzględnieniem fazy jego rozwoju motorycznego. Większość pacjentów jednak ich nie wymaga, a niepotrzebne ich stosowanie może wywołać pewne problemy.

14

U niektórych dzieci konieczne jest zastosowanie ortezy – kasku. Decyzję o konieczności terapii kaskiem powinien podjąć wspólnie z rodzicami neurochirurg dziecięcy, doświadczony w terapii małych pacjentów z wadami czaszki. **U znacznej większości przypadków dzieci ze skośnogłowiem ułożeniowym operacja nie jest konieczna.**



DIAGNOSTYKA. JAKIE BADANIA CZEKAJĄ TWOJE DZIECKO?

Rozpoznanie kraniosynostozy najczęściej jest stawiane na podstawie badania klinicznego dziecka w trakcie pierwszej wizyty u neurochirurga dziecięcego. **Nieprawidłowości w budowie czaszki są na tyle charakterystyczne, że przeprowadzający badanie lekarz często na podstawie samego wyglądu głowy potrafi postawić rozpoznanie.**Należy jednak zauważyć, że zdarzają się pacjenci, u których kształt głowy nie jest charakterystyczny, jednak szwy są przedwcześnie zarośnięte.

TOMOGRAFIA KOMPUTEROWA

Badaniem, które jednoznacznie potwierdza lub wyklucza diagnozę jest tomografia komputerowa z trójwymiarową rekonstrukcją czaszki. Na jej podstawie możemy:

- dokładnie zobaczyć kształt czaszki
- ocenić stopień zarośnięcia **wszystkich** szwów czaszkowych, w tym małych, które również mają znaczenie kliniczne
- dokonać oceny struktur podstawy czaszki
- stwierdzić ewentualny wzrost ciśnienia śródczaszkowego
- zobaczyć budowę mózgu.

Badanie to jest kluczowo ważne w procesie planowania ewentualnego zabiegu operacyjnego. Pozwala bowiem na ocenę dużych naczyń żylnych (tzw. zatok żylnych opony twardej), nad którymi prowadzone są cięcia kości w trakcie zabiegu.

Ponieważ w trakcie badania niemowlę musi leżeć w bezruchu, standardowo stosuje się znieczulenie polegające na dożylnym podaniu krótko działających leków nasennych. Dlatego TK u dzieci zawsze jest wykonywana pod opieką zespołu anestezjologicznego. Przed badaniem dziecko musi pozostawać na czczo przez około 6 godzin i nie może mieć żadnych objawów infekcji. Kilka dni wcześniej konieczne jest też sprawdzenie poziomu kreatyniny we krwi.

BEZ OBAW!

W ośrodkach przeprowadzających badania tomografii komputerowej u dzieci pracują specjaliści, którzy doskonale potrafią postępować z małymi pacjentami. Wiedzą też, że twoje dziecko to jeszcze maleńki dzidzius i dlatego w takich przypadkach najczęściej planują TK na godziny poranne. Każdy czasem musi wytrzymać kilka godzin bez jedzenia. Twoje dziecko na pewno też da radę! Krew do badania kreatyniny można pobrać z paluszka. Nie trwa to długo, twój bobas na pewno dzielnie to zniesie.

Badanie tomografii komputerowej wiąże się z narażeniem dziecka na promieniowanie jonizujące (promienie rentgenowskie). Medycyna nie dysponuje jednak inną, równie dokładną metodą obrazowania, która pozwalałaby na rzetelną ocenę budowy czaszki oraz zaplanowanie optymalnego leczenia operacyjnego dla konkretnej wady. Dlatego też badanie to powinno być zlecane jedynie w przypadku wątpliwości diagnostycznych i najlepiej bezpośrednio przed planowanym zabiegiem operacyjnym. Ponieważ w różnych ośrodkach może być ono wykonywane w różny sposób, powinien zlecić je lekarz, który będzie operował dziecko. On najlepiej wie, kiedy i jakie badania należy przeprowadzić u konkretnego pacjenta.

Trwają prace mające na celu zastąpienie badania tomografii komputerowej głowy specjalnym badaniem rezonansu magnetycznego. Takie postępowanie eliminowałoby konieczność zastosowania promieniowania. Wyniki przeprowadzanych prac wydają się być obiecujące.

BADANIE ULTRASONOGRAFICZNE GŁOWY

U każdego dziecka z kraniosynostozą, o ile pozwala na to jego wiek, powinno być przeprowadzone badanie USG głowy. W badaniu tym oceniana jest szerokość płynowych przestrzeni przymózgowych (czyli, mówiąc prościej, miejsce pomiędzy mózgiem i czaszką) i szerokość układu komorowego. W badaniu USG jest także mierzona prędkość przepływu krwi w wewnątrzczaszkowych naczyniach tętniczych oraz zatokach żylnych czaszki. Te pomiary mają duże znaczenie w ocenie ewentualnego nadciśnienia śródczaszkowego. Choć w badaniu USG widoczne są zwykle główne szwy sklepienia czaszki (strzałkowy, wieńcowe i ewentualnie węglowe), badanie to najczęściej nie pozwala na postawienie jednoznacznej diagnozy kraniosynostozy, a tym bardziej na jej wykluczenie (jak już wcześniej pisaliśmy diagnoza jest najczęściej stawiana na podstawie charakterystycznego kształtu głowy, podczas wizyty u specjalisty, na podstawie badania klinicznego). Nie pokazuje także większości małych szwów, które także mają znaczenie kliniczne. USG szwów może być jednak pomocne przy ocenie zaawansowania wady.

BEZ OBAW!

Ultrasonografia jest w pełni bezinwazyjna, czyli bezpieczna dla dziecka. Najczęściej jest to jedno z pierwszych badań, które lekarz zaleca w trakcie diagnostyki. Wraz z badaniem okulistycznym i klinicznym w trakcie wizyty u neurochirurga, USG głowy pozwala z dużym prawdopodobieństwem wykluczyć konieczność pilnej operacji. Dobrze, jeśli podczas badania dziecko śpi, ale jeśli nie uda mu się zasnąć, to lekarz też da radę je zbadać. Można przystawić bobasa do piersi lub podać mu zabawkę, albo po prostu go przytrzymać, żeby się nie ruszał.

DIAGNOZA: KRANIOSYNOSTOZA. CO DALEJ?

Dzieci z kraniosynostozami powinny być konsultowane u specjalistów różnych dziedzin. Należy zapewnić im wielospecjalistyczną opiekę mającą na celu wielotorowe wspieranie ich rozwoju. Leczenie operacyjne, choć najbardziej inwazyjne, jest jednym z elementów postępowania.

DLACZEGO TO TAKIE WAŻNE?

Struktury czaszki są częścią ważnych narządów zmysłów takich jak wzrok, słuch czy równowaga. Jest ona też elementem układu kostnego człowieka, a co za tym idzie również układu ruchowego. Nie należy także zapominać, iż do czaszki przyczepionych jest bardzo wiele mięśni, których działanie jest kluczowo ważne dla prawidłowego funkcjonowania głowy jako całości. Wrodzona wada czaszki może więc powodować różnego rodzaju zaburzenia, które odpowiednio wcześnie wykryte mogą być łatwiej korygowane, przez co dziecko będzie miało większe szanse na prawidłowy rozwój.

W pierwszych miesiącach i latach życia bardzo intensywnie postępuje rozwój psychoruchowy dzieci. Jeśli z powodu nieforemnego kształtu głowy dziecko ma problem z jednym z elementów wczesnego rozwoju psychoruchowego, może to negatywnie wpłynąć na jego całościowy rozwój w przyszłości, na przykład na jego postawę ciała, motorykę, czy problemy w nauce. Nie bez znaczenia jest też sam wygląd dziecka z kraniosynostozą, mogący rzutować na jego funkcjonowanie w grupie rówieśniczej i samoocenę.

Co za tym idzie, ze względu na złożony charakter nieprawidłowości, które mogą wystąpić przy tego typu wadach, konieczny jest dostęp do specjalistów z wielu dziedzin mających doświadczenie w leczeniu tych specyficznych chorób. **Oprócz operacji neurochirurgicznej rekonstrukcji czaszki, dzieciom z kraniosynostozami należy wykonać badania okulistyczne, zapewnić im opiekę neuropsychologa lub psychologa rozwojowego, fizjoterapeuty i neurologopedy.** Najczęściej konieczne są też badania genetyczne, laryngologiczne i audiologiczne. W wielu przypadkach dziecko z kraniosynostozą powinno być skonsultowane przez chirurga szczękowo-twarzowego lub chirurga plastycznego. **Najważniejsze z badań opisujemy poniżej.**

BEZ OBAW!

Jak przeprowadza się badania okulistyczne u maluszków?

Badanie dna oka czasem jest trochę nieprzyjemne, ale trwa tylko kilka minut i nie boli. Okulista poświęci twojemu bobasowi w oczka światłem oftalmoskopu. Krople do oczu nie szczypią, choć dziecku może nie podobać się ich aplikacja. Przy rozszerzonych źrenicach dzidzius może być rozdrażniony, bo będzie widział niewyraźnie, ale działanie kropli ustępuje po kilku godzinach.

Badanie wzrokowych potencjałów wywołanych zlecane jest rzadko, tylko pacjentom, u których istnieje podejrzenie zespołu nadciśnienia śródczaszkowego.

Badanie USG oka polega na przyłożeniu do powieki odpowiedniej głowicy. Pozwala ocenić, czy nerw wzrokowy nie jest uciskany.

BADANIA OKULISTYCZNE

Wszystkie dzieci z kraniosynostozą powinny przed zabiegiem odbyć konsultację okulistyczną. Kontrolne wizyty u okulisty będą też konieczne po operacji. W przypadkach, w których schorzeniu towarzyszy zwiększone ciśnienie śródczaszkowe, istnieje ryzyko atrofii lub obrzęku tarczy nerwu wzrokowego, dlatego tak ważne jest jego przebadanie. Ewentualne nieprawidłowości można stwierdzić na podstawie badania dna oka, do którego konieczne jest zaaplikowanie kropli ze środkiem rozszerzającym źrenice.

Ponieważ właściwie wszystkie kraniosynostozy wpływają na budowę i położenie oczodołów, okulista ocenia także prawidłowości w zakresie ruchomości gałek ocznych, występowania zezów (częsty w kraniosynostozie czołowej i wieńcowej) oraz występowania wad wzroku.

W niektórych przypadkach może też być konieczne badanie wzrokowych potencjałów wywołanych, które sprawdza drogę bodźców wzro-

kowych od siatkówki do mózgu. Jest ono aktualnie uważane za najczulsze badanie pośrednie oceniające nadciśnienie śródczaszkowe u małego dziecka.

Innym nowoczesnym badaniem związanym z funkcją wzroku, w którym można pośrednio ocenić występowanie nadciśnienia śródczaszkowego jest ultrasonograficzna ocena szerokości przestrzeni płynowych w dystalnej części nerwu wzrokowego. Jest to badanie w pełni bezinwazyjne.

BEZ OBAW!

Diagnoza neuropsychologiczna to zwykła rozmowa z rodzicem i zabawa z dzieckiem. W trakcie zabawy psycholog ocenia prawidłowe funkcjonowanie mózgu malucha. Na wizytę wraz z dzieckiem powinna udać się osoba, która spędza z nim najwięcej czasu (najczęściej jest to mama), bo specjalista będzie zadawał opiekunowi pytania dotyczące zachowania dziecka i jego funkcjonowania. Zgłaszając się na badanie należy postarać się, by mały pacjent był wyspany, najedzony i zdrowy, co ułatwi wydanie rzetelnej opinii.

DIAGNOZA NEUROPSYCHOLOGICZNA

To badanie przeprowadzane przez psychologa, które ma na celu określić poziom rozwoju psychoruchowego dziecka oraz prawidłowości działania jego mózgu. Wiele dzieci z wadami czaszki nie ma problemów rozwojowych, ale w niektórych przypadkach występują trudności w nauce lub opóźniony i dysharmoniczny rozwój psychoruchowy, zaburzenia integracji sensorycznej i inne.



Do najczęściej stwierdzanych zaburzeń w diagnostyce przedoperacyjnej zaliczamy nieprawidłowy i opóźniony rozwój mowy czynnej oraz zaburzenia motoryki. Dlatego też, dzieci z kraniosynostozami powinny pozostawać pod stałą opieką neurologopedy i fizjoterapeuty.

KONSULTACJA FIZJOTERAPEUTYCZNA I REHABILITACJA

Czaszki dzieci z kraniosynostozami rozrastają się nierównomiernie, co często powoduje zaburzoną i czasami asymetryczną siłę mięśniową, wymagającą rehabilitacji. Dodatkowo, środek ciężkości głowy najczęściej znajduje się w innym miejscu niż w prawidłowej czaszce. Z tego powodu, u dzieci z kraniosynostozami stwierdza się często obniżenie siły mięśni zlokalizowanych wzdłuż kręgosłupa. Fizjoterapeuci mówią wtedy o zaburzeniach napięcia centralnego. Niemowlęta mogą mieć problemy z nauką raczkowania, siadania i chodzenia lub wyrobić sobie nieprawidłowe nawyki, które mogą rzutować na ich dalszy rozwój, czy postawę ciała.

Pamiętajmy, że rozwój dziecka jest procesem bardzo złożonym. Stąd jego nazwa – **psychoruchowy**. Funkcje ruchowe, czyli tzw. motoryka, stanowią fundament dla tego, jak dziecko będzie rozwijało się w przyszłości. Im szybciej ewentualne zaburzenia zostaną wykryte i skorygowane, tym większe prawdopodobieństwo, że rozwój dziecka będzie zachodził prawidłowo.

Dlatego wszystkie dzieci z kraniosynostozami powinny pozostawać pod stałą opieką fizjoterapeuty. Jeśli dziecko wymaga rehabilitacji, optymalnie stosowane są tzw. metody neuro-rozwojowe np. NDT Bobath, czy metoda Wojty.

Najczęściej spotkania z rehabilitantem odbywają się dwa razy w tygodniu. Oprócz tego, fizjoterapeuta zleca rodzicom ćwiczenia do codziennego wykonywania w domu.

Pamiętajmy jednak, że ćwiczenia z rodzicami nie zastąpią spotkań z terapeutą.

BEZ OBAW!

Fizjoterapia nie boli, a w sali do rehabilitacji jest mnóstwo kolorowych zabawek.

Rehabilitant trzyma bobasa w ramionach i układa w różnych pozycjach, które pobudzają do pracy różne partie mięśni i mogą być trochę niewygodne, przez co dzidziusie czasem się buntują.

KONSULTACJA NEUROLOGOPEDYCZNA

Kraniosynostoza jest wadą całej czaszki, a co za tym idzie również aparatu mowy dziecka.

Neurologopeda oceni budowę i funkcjonowanie aparatu mowy; odruchowe reakcje oralne, ich

BEZ OBAW!

**Neurologopeda zajrzy Twojemu dzi-
dziusiowi do buzi i sprawdzi, jak bo-
bas uczy się komunikować z otocze-
niem. Podpowie Ci jak go karmić i jak
się z nim bawić, by rozwijał się jak
najlepiej. Tu też są zabawki!**

rozwój i dojrzewanie; oddychanie; napięcie mię-
śniowe okolicy oralnej; czynności i funkcje pokar-
mowe, takie jak połykanie, gryzienie czy żucie;
umiejętności prelingwalne niezbędne do nauki
mowy, oraz funkcje poznawcze dziecka. Stała opie-
ka neurologopedyczna jest kluczowo ważna w po-
stępowaniu z dziećmi z kraniosynostozami, po-
nieważ właściwie wszystkie mają nieprawidłową

budowę aparatu mowy i często zaburzoną funkcję mięśni, które nim poruszają.

Najczęściej występującymi zaburzeniami rozwoju u dzieci z kraniosynostozami są opóźnio-
ny rozwój mowy oraz zaburzenia motoryki, które wtórnie mogą powodować zaburzenia funkcji
mowy. Nieprawidłowa budowa czaszki może utrudnić dziecku poruszanie się, prawidłowe pozna-
wanie świata wokół i komunikowanie się z otoczeniem. Dlatego też u dzieci z kraniosynostozami
bezwzględnie konieczna jest przedoperacyjna diagnostyka neurologopedyczna oraz stała opieka
takiego specjalisty. Co więcej, ponieważ rozwój mowy i prawidłowa artykulacja jest ściśle związa-
na z rozwojem motoryki, konieczna jest ścisła współpraca pomiędzy fizjoterapeutą a neurologope-
dą, którzy prowadzą terapię dziecka z kraniosynostozą.

BADANIA GENETYCZNE

W niektórych przypadkach deformacje czaszki mogą być spowodowane dziedziczną chorobą ge-
netyczną. Kraniosynostoza syndromiczna może wymagać konsultacji w poradni genetycznej, gdzie
przeprowadzane są badania pomagające ustalić przyczyny konkretnego schorzenia. Do przeprowa-
dzenia takich testów konieczne jest pobranie próbek krwi.

BEZ OBAW!

**Kraniosynostoza syndromiczna,
stanowiąca jeden z objawów dzie-
dzicznego zespołu genetycznego,
to tylko 10% przypadków zacho-
rowań.**

KRANIOSYNOSTOZA. JAK TO SIĘ LECZY?

BEZ OBAW!

Operacje kraniosynostoz są w Polsce refundowane przez NFZ.

Leczenie dzieci z kraniosynostozami jest leczeniem wielospecjalistycznym. Leczenie operacyjne, któremu poddawana jest znaczna większość małych pacjentów, jest jedynie jednym z elementów postępowania.

Dzieci z tym schorzeniem wymagają obserwacji i fachowego podejścia wielu różnych, współpracujących ze sobą specjalistów z dziedziny wad i chorób czaszkowo-twarzowych, dysponujących odpowiednim sprzętem (bioresorbowalnymi i tytanowymi systemami stabilizacji – czyli fachowo osteosyntezy, monitoringiem śródoperacyjnym, neuronawigacją, mikroskopem operacyjnym, systemami do dystrakcji osteogenetycznej) oraz odpowiednim doświadczeniem w leczeniu pacjentów z wadami czaszki. Podczas hospitalizacji bezwzględnie konieczny jest też całodobowy dostęp do badań obrazowych (jak tomografia komputerowa) oraz oddziału intensywnej opieki medycznej. Zespół powinien mieć także stały kontakt ze wszystkimi specjalistami zaangażowanymi w terapię pacjentów z kraniosynostozami. Tylko spełnienie powyższych warunków umożliwia optymalne i bezpieczne leczenie dzieci z takimi wadami.

22

CELE LECZENIA OPERACYJNEGO:

1. Prewencja lokalnego nadciśnienia śródczaszkowego
2. Prewencja zaburzeń neurorozwojowych
3. Korekcja nieprawidłowego kształtu sklepienia i podstawy czaszki
4. Korekcja nieprawidłowego wzorca wzrostu struktur mózgowczaszki i twarzoczaszki
5. Korekcja i zmniejszenie nasilenia wad czynnościowych: zez, nieprawidłowe ustawienie oczodołów, skrzywienie twarzy, nieprawidłowości zgryzu, wady położenia żuchwy, nieprawidłowa budowa struktur nosa i innych
6. Poprawa estetyki i wyglądu głowy

BEZ OBAW!

Zaufaj lekarzowi.

Jeżeli specjalista zlecił leczenie operacyjne, to zrobił to ze względu na dobro twojego dziecka mając na uwadze to, by w przyszłości rozwijało się prawidłowo.

Jeśli lekarz uznał, że leczenie operacyjne nie jest konieczne, to zapewne w przypadku twojego dziecka tak właśnie jest, jego rozwój nie jest zaburzony, a operacja byłaby niekonieczną ingerencją.

PRZYGOTOWANIE DO OPERACJI

Przez kilka tygodni przed zabiegiem dziecko musi koniecznie pozostawać zdrowe. W okresie 3-4 tygodni przed planowaną operacją nie powinno się podawać szczepień ochronnych. Operację trzeba koniecznie przełożyć, jeśli u dziecka pojawią się następujące objawy lub zachoruje na którąś z poniższych infekcji:

- zapalenie krtani, oskrzeli lub płuc
- gorączka
- objawy przeziębienia lub grypy
- zapalenie ucha
- choroby wieku dziecięcego

Lekarzowi prowadzącemu należy na bieżąco zgłaszać jakiegokolwiek objawy infekcji u dziecka. To naprawdę bardzo ważne, żeby przed zabiegiem dziecko było zdrowe.

BEZ OBAW!

Twoje dziecko zostanie zoperowane w odpowiednim czasie. Kilka tygodni różnicy nie sprawi, że będzie się gorzej rozwijało lub bardziej cierpiało. Jeśli natomiast zabieg miałby się odbyć w trakcie infekcji lub zbyt krótko po jej ustąpieniu, mogłyby wystąpić powikłania. Dlatego w trakcie badań przedoperacyjnych w szpitalu kontroluje się parametry infekcji. W przypadku stwierdzenia ich nieprawidłowych wartości, zabieg zostanie odroczone.

23

Jak pisaliśmy w poprzednim rozdziale, w trakcie diagnostyki przedoperacyjnej wykonuje się:

1. badanie USG głowy z oceną przepływów w badaniu dopplerowskim,
2. badanie gospodarki wapniowo-fosforanowej,
3. konsultację okulistyczną,
4. konsultację neuropsychologiczną,
5. konsultację neurologopedyczną,
6. konsultację fizjoterapeutyczną,
7. badanie tomografii komputerowej głowy,
8. inne konsultacje w zależności od rodzaju wady i stanu dziecka (kardiologiczna, pediatryczna, endokrynologiczna, laryngologiczna, chirurga plastycznego, chirurga szczękowego, genetyczna i inne.)

Już po przyjęciu na oddział, dziecku pobierana jest też krew i mocz. Rodzic ma okazję porozmawiać z anesteziologiem, którego konsultacja jest konieczna przed znieczuleniem do zabiegu. W dniu przyjęcia na oddział, jak i w dniu zabiegu, dziecko musi być na czczo. Operacje przeprowadzane są przed południem. W wielu ośrodkach rodzic może odprowadzić małego pacjenta pod blok operacyjny i odebrać go stamtąd po skończonym zabiegu.

OPERACJA PLASTYKI (REKONSTRUKCJI) CZASZKI

Technika chirurgiczna stanowiąca rozwiązanie problemu jest różna w zależności od rodzaju kraniosynostozy, ale wszystkie rodzaje mają cechy wspólne. Do zabiegu dziecko oczywiście będzie znieczulone. Wymagana jest obecność anestezjologa doświadczonego w przeprowadzaniu operacji u dzieci. Operacje kraniosynostoz wiążą się też z utratą krwi, przez co w trakcie ich trwania najczęściej konieczna jest transfuzja i uzupełnienie czerwonych krwinek, a czasami także osocza.

Ze względu na to, że nawet małoinwazyjne zabiegi są związane z pewnym ryzykiem, operacje muszą być przeprowadzane w szpitalu, w którym dostępny jest oddział intensywnej terapii dla dzieci. Na szczęście mali pacjenci z izolowanymi postaciami kraniosynostoz najczęściej do niego nie trafiają, choć niektóre dzieci mogą wymagać jedno- lub dwudniowego pobytu na tym oddziale.

24

Każdy, nawet najmniejszy zabieg operacyjny jest obarczony ryzykiem wystąpienia powikłań związanych zarówno ze znieczuleniem ogólnym jak i samym leczeniem chirurgicznym. Prawdopodobieństwo ich wystąpienia szacowane jest na poziomie ok 2%-5%, operacje kraniosynostoz są więc relatywnie bezpieczne.

Czas postawienia rozpoznania jest bardzo ważny w podjęciu decyzji o leczeniu operacyjnym. Najnowsze badania pokazują, iż zabiegi wykonywane przed ukończeniem szóstego miesiąca życia, o ile nie są bezwzględnie konieczne, są związane z większym ryzykiem powikłań oraz konieczności reoperacji.

OPERACJA Z UŻYCIEM ENDOSKOPU

W niektórych przypadkach, głównie tzw. izolowanych kraniosynostoz (nie związanych z zespołem genetycznym) możliwe jest postępowanie mniej inwazyjne – zabieg może być wykonywany przy pomocy endoskopu. Zyskuje się wtedy bardzo wczesną korekcję wady i zmniejsza się ryzyko prawdopodobieństwa wystąpienia powikłań. Operację z użyciem endoskopu przeprowadza się najczęściej w okolicach szóstego miesiąca życia dziecka. Po tym czasie kości stają się sztywne i twarde, uniemożliwiając operację endoskopową. Do zabiegu kwalifikują się głównie pacjenci ze zrośniętym jednym szwem czaszkowym. W bardziej złożonych przypadkach, plastyka przy pomocy endoskopu może być niemożliwa do przeprowadzenia. Jednakże w przypadku złożonych kraniosynostoz na tle wad genetycznych, zabiegi endoskopowe czasami wykonywane są nawet w pierwszych dniach życia, jako bardzo wczesna metoda odbarczenia struktur mózgu.

BEZ OBAW!

Dla każdego dziecka optymalny czas wykonania zabiegu operacyjnego jest dobierany indywidualnie! Operacje plastyki czaszki wykonuje się najczęściej pomiędzy 6 a 12 miesiącem życia dziecka. Należy jednak pamiętać, że są to wartości uśrednione, dlatego niektóre dzieci operowane są w pierwszych dobach życia, a inne czasem wiele miesięcy po ukończeniu roku.

PRZEBIEG OPERACJI

BEZ OBAW!

W wielu ośrodkach, około godziny przed zaplanowaną operacją dziecko dostaje środki uspokajające, dzięki czemu będzie spokojne, gdy będziecie się rozstawać na bloku operacyjnym. Pamiętaj, że zostawiasz je w dobrych rękach. Nie będzie czuło bólu.

Przed przystąpieniem do zabiegu lekarz wykonuje plan leczenia operacyjnego. Najczęściej wykonywany jest on w wirtualnej rzeczywistości w komputerze. Odpowiednie oprogramowanie pozwala na „przeprowadzenie zabiegu” na ekranie komputera. Takie postępowanie zmniejsza czas zabiegu, pozwala na optymalny rodzaj operacji oraz zmniejsza ryzyko powikłań.

Neurochirurg nacina skórę głowy dziecka w linii włosów od jednego ucha do drugiego tak, by odsłonić jego czaszkę. Po uwidocznieniu struktur czaszki wykonuje cięcia kości, by wymodelować jej kształt. Kości muszą potem zostać połączone bioresorbowalnymi (rozpuszczalnymi) płytkami lub szwami.

Co bardzo ważne, operacje kraniosynostoz nie polegają jedynie na rozcięciu przedwcześnie zarośniętego szwu, ale na rekonstrukcji czaszki w taki sposób, by nadać jej pożądany kształt. Ponieważ czaszka każdego dziecka jest inna, zabieg planuje się indywidualnie dla każdego pacjenta, wykonując wcześniej odpowiednie pomiary głowy i obliczenia.

Często konieczna jest nie tylko rekonstrukcja sklepienia czaszki, ale również twarzoczaszki, np. oczodołów.

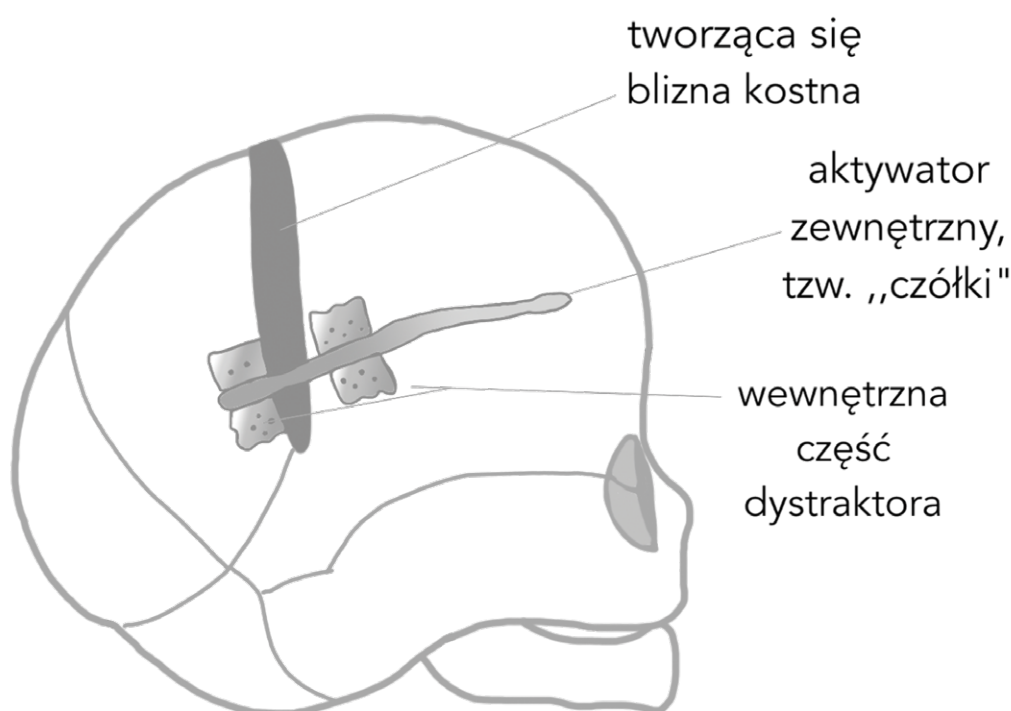
Po operacji może się wydawać, że któraś część czaszki dziecka wystaje zbyt mocno do przodu lub na boki. Jest to normalne zjawisko. Taka nadmierna korekcja jest potrzebna, by z czasem, w miarę wzrostu kości czaszki, głowa wyglądała naturalnie.

BEZ OBAW!

W większości przypadków jednorazowy zabieg operacyjny jest wystarczający!

DYSTRAKTORY

W niektórych przypadkach, w trakcie zabiegu stosowane są systemy osteogenezy dystrykcyjnej, czyli tzw. dystraktory. Są to specjalne urządzenia, które najprościej mówiąc, rozciągają w kontrolowany sposób tworzącą się bliznę kostną. Jest to nowoczesny, małoinwazyjny sposób zwiększania objętości czaszki oraz zmiany długości i kształtu kości. W trakcie zabiegu specjalne tytanowe dystraktory są mocowane za pomocą pinów bioresorbowalnych lub mikrośrub tytanowych. Po wypisaniu dziecka ze szpitala rodzice samodzielnie dokonują dystrykcji kilka razy dziennie przekręcając specjalnym śrubokrętem aktywator. Kilka miesięcy po zakończeniu dystrykcji urządzenie trzeba usunąć. Jest to niewielki zabieg polegający na nacięciu skóry jedynie nad dystraktorem i wyjęciu urządzenia.



Rys. 8. Czaszka dziecka w trakcie dystrykcji potylicy

BEZ OBAW!

Poradzisz sobie! Aktywator, zwany przez rodziców „czołkami” jest bardzo prosty w obsłudze, a lekarz dokładnie poinstruuje cię, co masz robić. Co najważniejsze – dystrykcja nie jest bardzo bolesna a „czołki” nie przeszkadzają dziecku podczas snu i zabawy. Trzeba tylko pamiętać o tym, by dbać o odpowiednią higienę miejsc, w których wystają przez skórę i ewentualnie zasłaniać je opatrunkiem.

Możesz ustawić sobie alarm w telefonie o określonych godzinach, żeby pamiętać o przekręcaniu aktywatora o odpowiednich porach. Spróbuj odwrócić w tych chwilach uwagę dziecka.

Na przedstawionej powyżej grafice, poszerzająca się blizna kostna wygląda jak szpara, ale w rzeczywistości jest ona wypełniona tworzącą się tkanką kostną.

OPIEKA NAD DZIECKIEM PO OPERACJI

BEZPOŚREDNIO PO OPERACJI

Z bloku operacyjnego dziecko przewożone jest na salę pooperacyjną, gdzie zostaje podpięte do systemu monitorowania czynności życiowych, w tym do monitora pracy serca, pulsoksymetru i innych. Pozostaje pod opieką lekarzy i pielęgniarek, dostaje kroplówki nawadniające i leki przeciwbólowe. W większości ośrodków rodzic może cały czas przebywać z dzieckiem.

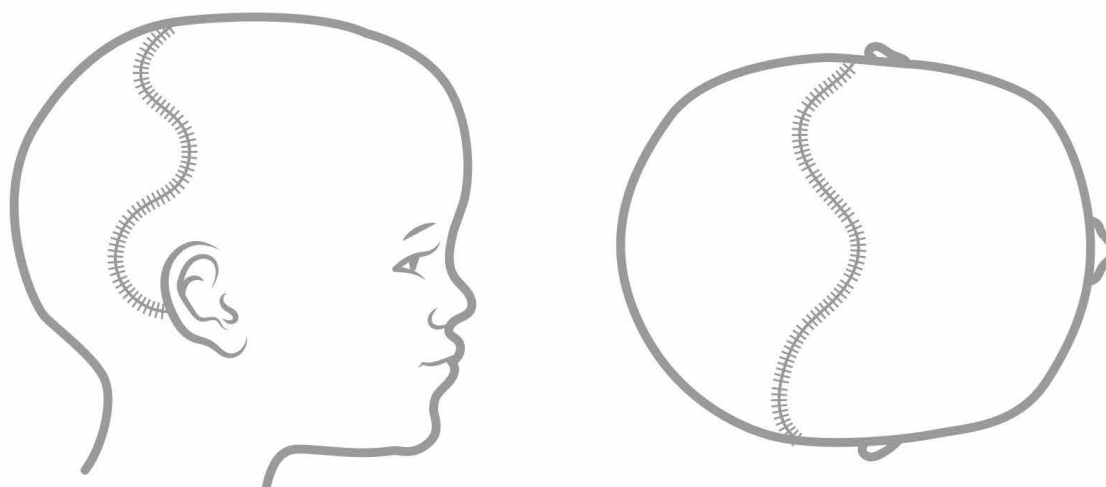
BEZ OBAW!

To nie boli! Dzięki silnym lekom przeciwbólowym, twoje dziecko po zabiegu zupełnie nie czuje bólu. Płacz w okresie pooperacyjnym jest związany raczej z dyskomfortem z powodu czynności pielęgnacyjnych, pobieraniem badań, a także stresem rodziców. Twoje opanowanie i spokój pomogą maluchowi rozładować napięcie.

WYGLĄD DZIECKA

Bezpośrednio po operacji dziecko ma założony opatrunek uciskowy na główce, który zostanie zdjęty na drugi lub trzeci dzień. Pod opatrunkiem znajduje się zaszyta rana po nacięciu skóry. W przyszłości bliznę zasłonią odrastające włosy. Biegnie w poprzek głowy od ucha do ucha tak, jak przedstawiono na rysunku poniżej. W pierwszej dobie po zabiegu cała głowa i twarz dziecka zaczyna puchnąć, obrzęk jest największy w trzeciej dobie po operacji, po czym zaczyna ustępować. Dziecko przez kilka dni nie może otworzyć oczu. W niektórych przypadkach konieczne jest założenie dziecku cewnika.

27



Rys. 9. Blizna po operacji rekonstrukcji czaszki

LEKI

Po operacji dziecko będzie pod stałą opieką lekarzy, którzy dostosują leczenie do jego objawów. Przez kilka dni po zabiegu będzie regularnie dostawało środki przeciwbólowe. Niektórym dzieciom konieczne jest też podawanie leków przeciwwymiotnych.

DIETA

Początkowo dziecku podaje się klarowne płyny, może też być karmione piersią lub mlekiem modyfikowanym już kilka godzin po operacji. Niektóre dzieci w reakcji na znieczulenie ogólne i podawane środki dożylnie mogą wymiotować lub dostać biegunkę. Dlatego dietę stopniowo rozszerza się w miarę, jak dziecko wraca do sił, konsultując ją na bieżąco z lekarzem i pielęgniarkami oddziałowymi.

W DOMU

Po wypisaniu ze szpitala, dziecko wymaga bardzo pilnej uwagi opiekunów i bezwzględnie powinno unikać urazów głowy. Ponieważ po zabiegu jego odporność jest bardzo osłabiona, niewskazany jest kontakt z ogniskami infekcji (zatłoczone miejsca, przedszkola, żłobki, place zabaw, itp.) co najmniej przez kilka tygodni po operacji. Dziecko może spać z główką ułożoną wyżej niż reszta ciała, co przyspieszy ustępowanie obrzęków. Bliznę na główce należy delikatnie myć bezdetergentowym mydłem lub żelem hipoalergicznym. Czaszka dziecka jeszcze przez wiele miesięcy będzie zmieniać kształt, mogą pojawiać się na jej powierzchni zgrubienia i wklęsłości, w niektórych miejscach można zobaczyć tętnienie. Są to naturalne procesy wzrostu i przebudowy tkanki kostnej oraz wzrastania głowy.

BEZ OBAW!

Po operacji rzeczywiście trzeba poświęcać dziecku więcej uwagi i uważać na poważne urazy głowy. Jednak zwykle przypadki, w których dzidzius traci równowagę lub lekko uderzy się w główkę nie stanowią zagrożenia dla jego życia. Zamykanie bobasa na długie godziny w kojcu może zahamować jego rozwój. Dlatego minimalizując ryzyko urazu głowy powinniśmy opiekować się dzieckiem tak, jak w przypadku, gdyby nie było operowane.

ZMIANY ZACHOWANIA

Niektóre dzieci mogą po pobycie w szpitalu stać się bardziej pobudliwe, inne bardziej apatyczne, jeszcze inne będą reagowały lękiem na obcych lub odmawiały wykonywania czynności, które dotąd umiały robić samodzielnie. Takie zmiany zachowania są tymczasowe i stopniowo ustępują po powrocie do domu. Na szczęście obszary mózgu odpowiedzialne za świadomą pamięć wykształcają się dopiero w okolicach trzeciego roku życia. Dziecko nie będzie więc pamiętało pobytu w szpitalu.

RODZICE RADZĄ:

Przed przyjazdem na oddział, zadzwoń do szpitala i zapytaj:

- co ze sobą zabrać
- jak przygotować dziecko do badań
- czy i ile będziesz musiała zapłacić za pobyt z dzieckiem przez te kilka dni
- jak zorganizować nocleg dla drugiego rodzica lub opiekuna
- czy możesz zabrać ze sobą na oddział wózek lub bujaczek, w którym dziecko lubi być kołysane

CO OPRÓCZ TEGO?

Zabierz ze sobą termometr, którym będzie można zmierzyć dziecku temperaturę pod pachą, a nie z czoła.

Niektóre dzieci po zabiegu dużo śpią. Życzymy, żeby twój maluszek też smacznie spał! Weź sobie coś do czytania!

Do szpitala spakuj dla dziecka rozpinane ubranka zamiast takich przeciąganych przez głowę.

Główkę dziecka umyjesz dopiero po powrocie do domu. Nie bierz wielkiej butli szamponu.

Obrzęknięte powieki dziecka możesz posmarować żelem ze świetlikiem.

Jeśli boisz się, że dziecko nie wytrzyma tyle godzin bez jedzenia, spytaj lekarza o której godzinie w nocy możesz mu podać kaszkę lub większą porcję mleka.

BEZ OBAW!

MY I NASZE DZIECI
MAMY TO JUŻ ZA SOBĄ.
TERAZ TRZYMAMY
KCIUKI ZA WAS!

Szpitalne łożeczka są metalowe. Przyda ci się ochraniacz na szczebelki.

Jeśli karmisz piersią i wiesz, że w najbliższych miesiącach twoje dziecko czeka operacja, nie przerywaj karmienia. Dzidzius łatwiej się uspokoi i szybciej odbuduje odporność po zabiegu.

W szpitalu przydadzą ci się własne sztućce, kubki i talerzyki i rolka papieru toaletowego.

Zabierz dziecku to, co lubi najbardziej: przytulankę, kocyk, grające zabawki, chustę, jeśli lubi być noszone.

Po operacji dziecko może wymiotować lub dostać biegunki. Zabierz ze sobą spory zapas ubrań dla niego i dla siebie, pampersów i chusteczek, dobry krem na odparzenia.

JUŻ PO OPERACJI! CO DALEJ?

Po zabiegu operacyjnym dziecko wciąż wymaga obserwacji i wielospecjalistycznej opieki i leczenia.

- Konieczne są wizyty kontrolne u neurochirurga.
- Szczepienia ochronne można wznowić trzy miesiące po zabiegu po uzgodnieniu z pediatrą.
- Przez kolejne lata dziecko powinno pozostawać pod kontrolą fizjoterapeuty, neurologopedy i neuropsychologa rozwojowego i w razie konieczności kontynuować lub rozpocząć terapię.
- Konieczne są regularne wizyty kontrolne u okulisty.
- W wieku 4 lub 5 lat należy skonsultować się z ortodontą, gdyż większość dzieci z kraniosynostozami ma wady zgryzu.
- Dzieciom z kraniosynostozami przysługuje możliwość starania się o tymczasowe orzeczenie o niepełnosprawności, które może ułatwić rodzicom opiekę nad nimi od kilku miesięcy nawet do kilku lat po operacji.

30



BEZ OBAW!

Jeśli obserwujesz swoje dziecko i uważasz, że rozwija się prawidłowo, to bardzo prawdopodobne, że tak właśnie jest. Pamiętaj jednak, że wszelkie nieprawidłowości rozwojowe wykryte odpowiednio wcześnie można łatwiej korygować, dlatego potrzebne są konsultacje specjalistów.

OBALAMY MITY

Wiedza na temat kraniosynostoz stopniowo rośnie, ale w wciąż można natknąć się na wiele nieprawdziwych informacji na temat tego schorzenia. W tym rozdziale wyjaśniamy kilka niejasnych kwestii.

CZY OPERACJA ZAWSZE JEST KONIECZNA?

Ostre nadciśnienie śródczaszkowe, które jest stanem zagrożenia zdrowia lub życia dziecka w przypadku kraniosynostoz izolowanych występuje wyjątkowo rzadko. Dlatego u dzieci z izolowanymi kraniosynostozami rozpatrywanie leczenia operacyjnego jako ratującego życie jest najczęściej nieprawidłowe. Tym niemniej, **w znaczącej większości przypadków dzieci z kraniosynostozami izolowanymi powinny być leczone operacyjnie**. Rodzajem kraniosynostozy, która w niektórych przypadkach może być leczona zachowawczo jest kraniosynotoza czołowa, jeżeli nie deformuje podstawy czaszki, powodując jedynie zgrubienie na środku czoła (*ang. metopic ridge*). Kraniosynotoza nie zawsze powoduje opóźnienia rozwoju psychoruchowego. Stąd, w tym kontekście, możliwe jest leczenie zachowawcze – obserwacja, głównie w przypadku kraniosynostozy strzałkowej i czołowej. Problem w tym, iż diagnozując noworodka lub niemowlę nie wiemy, czy będzie w grupie dzieci z zaburzeniami, czy nie. Skoro częstość występowania zaburzeń jest większa w grupie dzieci nieoperowanych lub operowanych w nieodpowiednim czasie, co potwierdzono w licznych badaniach naukowych, a jednym z celów leczenia jest prewencja tych zaburzeń, wydaje się, iż leczenie operacyjne jest lepszą opcją postępowania, niż obserwacja. Tym niemniej, w przypadku występowania różnych wad lub chorób współistniejących lub zbyt późnego rozpoznania choroby (po okresie gwałtownego wzrostu czaszki w 3-5 roku życia) zawsze należy rozważyć możliwość leczenia zachowawczego.

U dzieci z kraniosynostozami złożonymi i na podłożu genetycznym leczenie operacyjne jest najczęściej bezwzględnie konieczne.

CZY SAMO LECZENIE OPERACYJNE WYSTARCZY?

Leczenie operacyjne jest jedynie jednym z etapów leczenia dziecka z kraniosynostozą. Dzieci te powinny pozostać pod stałą opieką lekarzy i terapeutów, ze względu na różne charakterystyczne dla tych wad nieprawidłowości, o których pisaliśmy w niniejszym poradniku.

CZY DZIECI PO OPERACJI COFAJĄ SIĘ W ROZWOJU?

Nie zaobserwowano tego typu wyników prawidłowo przeprowadzonych operacji. Nawet w przypadku występowania powikłań, regres rozwoju psychoruchowego obserwowany jest wyjątkowo rzadko.

CZY KRANIOSYNOSTOZA I MAŁOGŁOWIE TO TO SAMO?

Małogłowie z definicji oznacza nieprawidłową budowę i wzrastanie głowy związane z jej zbyt małym obwodem. **Dzieci z izolowanymi kraniosynostozami najczęściej mają prawidłowy obwód głowy.** Co więcej, w najczęstszej izolowanej kraniosynostozie, czyli strzałkowej, obwód głowy jest zazwyczaj większy niż u zdrowego dziecka. Do małogłowie może dochodzić w złożonych wadach genetycznych, wadach wielu szwów lub najczęściej w przypadku nieprawidłowego rozwoju mózgu. Dlatego błędem jest stwierdzenie, że skoro głowa rośnie, a obwód mieści się w siatkach centylowych, to dziecko nie ma kraniosynostozy.

CZY MOŻNA UCHRONIĆ DZIECKO PRZED KRANIOSYNOSTOZĄ ODPOWIEDNIO UKŁADAJĄC JE DO SNU?

Nie ma takiej możliwości. Najczęściej noworodek przychodzi na świat już ze zdeformowaną czaszką. Zrośnięty szew już nigdy się nie otworzy, bez względu na to, w jakiej pozycji dziecko będzie spało. Nieodpowiednie układanie niemowlęcia z kraniosynostozą do snu może dodatkowo spowodować wadę ułożeniową, co jeszcze bardziej nasili nieprawidłową budowę czaszki i spowoduje, że konieczna będzie bardziej rozległa operacja.

32

CZY DZIECI Z KRANIOSYNOSTOZAMI ZAWSZE RODZĄ SIĘ Z ZAROŚNIĘTYM CIEMIĄCZKIEM?

Bardzo wiele niemowląt z kraniosynostozami ma prawidłowe ciemię, a czasem nawet większe niż większość populacji. Czasem jednak, dzieci z kraniosynostozami rodzą się już ze zrośniętym ciemiączkiem. **Nie można więc jedynie na podstawie obecności i wielkości ciemiączka wnioskować o występowaniu kraniosynostozy lub jej wykluczyć.** Ciemię przednie u zdrowych dzieci zamyka się pomiędzy 6-18 miesiącem życia. Dlatego noworodek lub małe niemowlę, które nie ma ciemiączka, zawsze powinno budzić pewien niepokój diagnostyczny, szczególnie jeśli kształt głowy odbiega od prawidłowego. Są jednak dzieci, które rodząc się ze zrośniętym ciemieniem przednim są całkowicie zdrowe.

CZY DZIECI Z KRANIOSYNOSTOZAMI MOGĄ PODRÓŻOWAĆ SAMOLOTEM?

Tak, zarówno przed operacją, jak i po zabiegu.

CZY DZIECIOM Z PODEJRZENIEM KRANIOSYNOSTOZY NALEŻY WSTRZYMAĆ PODAWANIE WITAMINY D₃?

Dzieci i niemowlęta z kraniosynostozami powinny przyjmować witaminę D₃ tak samo, jak ich zdrowi rówieśnicy. Badanie poziomu witaminy D₃ oraz gospodarki wapniowo-fosforanowej u dzieci z kraniosynostozami wykonuje się w celu wykluczenia poważnych zaburzeń metabolizmu, które są niezwykle rzadkie i towarzyszą nielicznym zespołom wad genetycznych.

CZY SŁOWA KRANIOSYNOSTOZA I KRANIOSTENOZA TO ZAMIENNE NAZWY DLA TEGO SAMEGO SCHORZENIA?

Kraniosynostoza i kraniostenozą to terminy, które często używane są zamiennie dla tej samej wady. Są to jednak określenia o różnym pochodzeniu i nieco odmiennym znaczeniu. Kraniosynostoza oznacza przedwczesne zrośnięcie kości czaszki (z języka greckiego: *kranío* = czaszka, *syn* = z, *ostéon* = kość). *Stenoza* to zwężenie (z greckiego *stenosis*). Kraniostenozą oznacza więc zwężenie w obrębie czaszki, mogące powodować ucisk mózgu. Nie każda kraniosynostoza prowadzi do kraniostenozy.

ŹRÓDŁA

1. Children's Craniofacial Association, *A guide to understanding craniosynostosis*, http://www.ccakids.com/assets/syndromebk_craniosynostosis_2015.pdf
2. Dawid Larysz, *Ocena wyników leczenia izolowanych kraniosynostoz u dzieci z uwzględnieniem aspektów klinicznych, biomechanicznych oraz neurorozojowych*. BEL Studio, Warszawa 2013.
- 3 Steven R. Buchman, Karin M. Muraszko, Carolyn Walborn, Laura Zang, *Craniosynostosis and Craniofacial Surgery, A Parent's Guide*. University of Michigan Medical Center. http://surgery.med.umich.edu/plastic/patient/ped_procedures/cranio/CAPBooklet_0510.pdf
4. Dyskusje w grupie zamkniętej Kraniosynostoz w portalu społecznościowym Facebook, <https://www.facebook.com/groups/1585882444958087/?fref=ts>

O AUTORACH

34

Dr hab. n. med. Dawid Larysz, prof. nadzw. w Centrum Onkologii – Instytucie im. Marii Skłodowskiej Curie Oddziale w Gliwicach. Specjalista neurochirurgii, neuropsycholog. Od wielu lat związany z Oddziałem Neurochirurgii Dziecięcej Górnośląskiego Centrum Zdrowia Dziecka im. Jana Pawła II w Katowicach oraz Katedrą i Kliniką Neurochirurgii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach. Kierownik Centrum Leczenia Zaburzeń OUN i Wspierania Rozwoju Dzieci „KANGUR” w Katowicach. Od 2011 członek interdyscyplinarnego zespołu chirurgicznego Centrum Wad Twarzoczaszki Dziecięcego Szpitala Wojewódzkiego w Olsztynie. Prezes Polskiego Towarzystwa Leczenia Twarzy i Czaszki. Od kilkunastu lat zajmuje się leczeniem dzieci z kraniosynostozami.

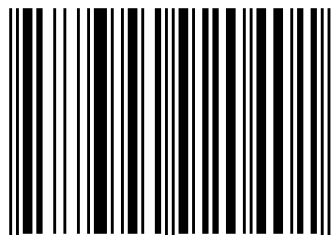
Joanna Olejarczyk, tłumaczka języka angielskiego, recenzentka, autorka książek dla dzieci (które publikuje jako Asia Olejarczyk). Współpracuje z kilkoma wydawnictwami (m.in. Dreams, Znak i Adamada). Mama trojga dzieci. Jej najmłodszy syn urodził się ze zrośniętym szwem strzałkowym. Przy tworzeniu jednej z książek współpracowała z **Moniką Urbaniak**, ilustratorką i grafiką, która pomogła również w opracowaniu graficznym niniejszego przewodnika.

Tekst © copyright by Dawid Larysz, Joanna Olejarczyk

Ilustracje © copyright by Monika Urbaniak



ISBN 978-83-949204-0-1



9 788394 920401 >