

Yenidoğan Servisinde Takip Edilen Yarık Damak-Dudak Anomalili Olgularımız

Betül ÇAKIR (*), Betül CENGİZ (**), Fazilet METİN (**), Erkan ÇAKIR (*), Sevil ÖZÇAY (***)

ÖZET

SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Çocuk Kliniği Yenidoğan Servisinde takip edilen, 4 yarık dudak, 7 yarık damak ve 9 yarık damak-dudak anomalisi olan toplam 20 olgu değerlendirildi. Yarık dudaklı 4 olgunun hiçbirinde ilave patoloji saptanmazken, yarık damağı olan 16 olgunun 7 (% 44)'sinde çeşitli anomaliler saptandı. Bunlardan; % 19'unda serebral anomali, % 25'inde fasiyal anomali, % 19'unda kalp malformasyonları, % 12'sinde ekstremitte anomalileri tespit edildi.

Konjenital malformasyonlar yarık damaklı bebeklerde daha fazla görüldüğünden, bu hastaların ayrıntılı incelenerek eşlik edebilecek ilave patolojilerin tespiti ve multidisipliner bir şekilde takip edilmeleri gereklidir.

Anahtar kelimeler: Yarık dudak, yarık damak

SUMMARY

Cleft Lip and Cleft Palate Cases in the Neonatal Period

Cleft of the lip and palate are distinct entities closely related embryologically, functionally and genetically. The incidence of associated congenital malformations and of impairment in development is increased in children with cleft defects, especially in those with cleft palate alone. In our study, 4 isolated cleft lip, 7 isolated cleft palate and 9 cleft lip with cleft palate cases who were internalized to SSK Göztepe Educational Hospital Pediatric Neonatology Unit were evaluated. No other anomalies were detected in the patients with cleft lip; whereas 7 (% 44) of the 16 cleft palate cases had associated congenital defects. % 19 of these patients had cerebral malformations, % 25 facial anomalies, % 19 heart defects and % 12 extremity problems.

Consequently, we point out that this group of children require attention for the other associated congenital problems and should be evaluated and followed with a multidisciplinary approach.

Key words: Cleft lip, Cleft palate

Yarık damak ve dudak anomalileri; embriyolojik, fonksiyonel ve genetik açıdan birbiriyle ilişkili, izole veya beraber seyredilen ayrı iki grup malformasyondur. Etiyoloji, dudak yarıklarında genellikle bilinmezken, damak yarıklarında eşlik eden konjenital malformasyon riskinin artmış olması, bu grubun daha ayrıntılı incelenmesi gerektiğini gösterir (1,2,4,5).

MATERYAL ve METOD

Bu çalışmada toplam 20 yarık damak ve/veya yarık dudak anomalili yenidoğan değerlendirildi. Hastalar perinatal anamnezleri alındıktan sonra, fizik muayene, laboratuvar tetkikleri, tüm vücut grafileri, serebral-batın-genital ultrasonografileri, ekokardiografi ve işitme testleri yapılarak hastalığa eşlik edebilecek malformasyonlar açısından değerlendirildi.

BULGULAR

Bebeklerin % 55'i erkek (n:11), % 45'i kız (n: 9), hepsi term, % 40'ı SGA (n: 8) idi. 4 olguda (% 20) izole yarık dudak, 7 olguda (% 35) izole yarık damak, 9 olguda (% 45) yarık damak-dudak tespit edildi. Prenatal öyküde 3 yarık damaklı hastanın annesinde özellik saptandı ve bunlardan birinde sigara içme, diğerinde ilaç kullanımı ve en sonucusunda ise radyasyona maruz kalma hikayesi alındı. Yarık damaklı bir bebeğin babasında da yarık damak mevcuttu ve kalan diğer hastalarda ailede benzer hastalık öyküsü alınmadı. Eşlik eden konjenital bozukluklar incelendiğinde; izole dudak yarığı olan hastaların hiçbirinde ilave bir problem saptanmadı. Yedi

Bu çalışma 44. Milli Pediatri Kongresinde poster olarak sunulmuştur. SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Çocuk Kliniği, Asist. Dr.*; Uz. Dr.**; Şef Dr.***

Tablo 1. Yarık damak-dudaklı olguların özellikleri.

Olgu	Cinsiyet	Gebelik Yaşı	Anomali	İlave Malformasyon
B.U	Erkek	Term AGA	İzole yarık dudak	Normal
B.U	Kız	Term SGA	İzole yarık dudak	Normal
B.Ö	Kız	Term SGA	İzole yarık dudak	Normal
B.K	Erkek	Term AGA	İzole yarık dudak	Normal
B.Y	Kız	Term AGA	İzole yarık damak	Normal
B.T	Erkek	Term AGA	İzole yarık damak	Normal
B.D	Kız	Term AGA	İzole yarık damak	Normal
B.T	Kız	Term AGA	İzole yarık damak	Normal
B.M	Kız	Term SGA	İzole yarık damak	Pierre-Robin Sendromu
B.K	Kız	Term SGA	İzole yarık damak	Eksoftalmus, düşük kulak, uzun parmak, inguinal herni, korpus kallozum agenezisi, hidrosefali
B.K	Kız	Term SGA	İzole yarık damak	Mikrosefali, ASD-VSD
B.E	Erkek	Term AGA	İzole yarık dudak	Normal
B.Ş	Erkek	Term AGA	İzole yarık dudak	Normal
B.D	Erkek	Term AGA	İzole yarık dudak	Normal
B.E	Kız	Term SGA	İzole yarık dudak	Normal
B.K	Erkek	Term AGA	İzole yarık dudak	Normal
B.U	Kız	Term AGA	İzole yarık dudak	Anoftalmi
B.Y	Erkek	Term SGA	İzole yarık dudak	Düşük kulak, parmaklarda sindaktili, mikropenis, inmemiş testis, Fallot tetralojisi
B.Ş	Kız	Term SGA	İzole yarık dudak	Holoprozonsefali
B.O	Erkek	Term AGA	İzole yarık dudak	İnguinal herni, VSD

izole yarık damak olgusunun 4'ü (% 57) normal sistem bulguları gösterirken, diğer 3'ünde (43) multipl konjenital anomaliler saptandı. Dokuz yarık damak-dudaklı bebeğin 5'inde (% 56) normal sistem bulguları elde edilirken 4'ünde (% 44) değişik malformasyonlara rastlandı. Yarık damağı olan toplam 16 hasta incelendiğinde, % 43'ünde eşlik eden ilave bozukluk olduğu görüldü. Bunlardan % 25'inde fasiyal anomali, % 19'unda serebral anomali, % 19'unda kalp malformasyonları, % 12'sinde ekstremitte anomalileri tespit edildi; ayrıca 1 hastada mikropenis ve inmemiş testis, iki hastada inguinal herni, bir hastada anoftalmi mevcuttu (Tablo 1).

TARTIŞMA

Yarık damak ve yarık dudak embriyolojik, genetik ve fonksiyonel olarak ayrı ele alınacak patolojilerdir. Yarık dudak; medial, nasal ve maksiller çıkıntının birleşme yetersizliği ile sonuçlanan mezankimal tabakaların hipoplazisi sonucu oluşur. Yarık damak ise, iki damağın yeterli birleşmemesi sonucu oluşur. Yarık dudak, beraberinde yarık damak olsun veya olmasın 1/750 oranında sıklığa sahipken, izole yarık damak 1/2500 oranında görülmektedir (1). Etyolojide maternal ilaç alımı, sendrom kompleksleri ve genetik nedenler sorumlu tutulmaktadır. Bizim çalışmamızda da, 3 hastada antenatal etkenler, 1 hastada genetik özellik tespit edildi.

Özellikle yarık damaklı hastalarda konjenital malformasyonlar yarık dudaklı hastalara göre daha fazla bu-

lunur (2-5). Rustemeyer ve ark.'nın incelediği 1737 yarık damak-dudaklı olgunun % 33'ünde çeşitli malformasyonlar görülmüştür. Hastaların % 16'sında serebral anomali, % 14'ünde fasiyal anomali, % 15'inde kalp malformasyonları, % 9'unda ekstremitte anomalileri, % 8'inde ürogenital yol anomalilerine rastlanmış, 1 olguda parsiyel situs inversus, 1 olguda endokrin bozukluk görülmüştür (4). Nopoulos ve ark.'nın yaptığı bir incelemede, 14 yarık damak-dudaklı hastanın serebral morfolojileri incelenmiş olup, serebellum boyutlarında belirgin azalma, frontal loblarda genişleme, temporal ve oksipital loblarda belirgin küçülme saptanmış olup, gri ve ak madde oranında fark bulunmamıştır (5). Çalışmamızda ise, yarık damaklı olguların % 43'ünde farklı multipl konjenital malformasyonlar saptandı ve bunların dağılımı literatürdekine benzer oranlara sahip bulundu.

Bu hastalarda en önemli problem beslenme sorunlarıdır. Operasyona kadar geçici plastik damak kullanımı, beslenme problemini kısmen ortadan kaldırmıştır. Yarık damaklarda operasyon zamanı; damağın yarık derecesine, şekline ve büyüklüğüne göre hastadan hastaya farklılıklar gösterir. Cerrahinin amacı, yarık segmentleri birleştirerek nasal regürjitasyonu önlemek ve güzel konuşmayı sağlayabilmektir. Sağlıklı volgular 1 yaşından önce opere edilmelidirler (1,9,10). Yarık dudaklılarda yeterli kilo alımı sağlanmış ve herhangi bir infeksiyon yoksa, ilk operasyon hasta 2 aylıkken yapılabilir. Kozmetik açıdan düzeltici ameliyatlar ise 4-5 yaşında yapılabilir (1,8,9). Sonuçlar, orjinal deformitenin durumuna,

infeksiyon olup olmamasına ve yapılan cerrahi merkeze göre değişir. Bizim takip ettiğimiz yarık dudaklı bebekler 3. ayda opere edildi ve yarık damaklı bebeklerin düzeltici ameliyatları halen devam etmektedir.

Yarık damak-dudakta en sık karşılaşılan komplikasyonlar tekrarlayan orta kulak iltihapları ve buna bağlı olarak gelişen işitme kayıplarıdır. Bizim olgularımızda işitme kaybı tespit edilmedi. Sık olarak diş anomalileri ve çürükleri olabilir (1,4), maksiller ark yerinden kayabilir ve ortodontik düzeltmeyi gerektirebilir. Bu hastalarda sıkça karşılaşılan konuşma bozuklukları, çok iyi cerrahi düzeltmelerden sonra dahi devam edebilmekte ve özellikle p,b,d,t,h,y,s gibi harflerin telaffuzunda zorluklar yaşanmaktadır. Çalışmamızdaki iki olguda benzer şekilde telaffuz problemi olduğu görüldü ve hastalar konuşma terapisine alındı. Bu hastalarda ayrıca hemanjioma, deri ve tırnak lezyonları da görülebilmektedir, bizim hastalarımızda bu tarz problemlere rastlanmadı.

Yarık damak-dudaklı çocuklarda, eşlik edebilecek bozukluklar açısından mutlaka sistem taraması yapılmalıdır ve bu çocukların ileride gelişebilecek işitme kaybı, diş çürükleri, çene ve konuşma problemleri açısından multidi-

sipliner bir yaklaşımla çocuk doktorunun yönetiminde; plastik cerrahi, kulak-burun-boğaz ve diş hekimi, psikiyatrist, psikolog ve konuşma terapisti arasında sağlıklı bir koordinasyonla takip edilmeleri gereklidir (1).

KAYNAKLAR

1. Nelson WE, Behrman RE, Kligman R, Arvin M: Textbook of Pediatrics. 16th ed.; W.B. Saunders Company, Philadelphia. Chap:310, p.1111-1112, 1996.
2. Kenneth Lyons Jones: Smith's Recognisable Patterns of Human Malformation. 5th ed., W.B. Saunders Company, Philadelphia. p.236-38, 1997.
3. Taeush HW, Ballard RA: Avery's Diseases of the Newborn, 7th ed.; W.B. Saunders Company, Philadelphia. p.201-203, 1998.
4. Rustemeyer J, Gunter L, Krause HR, et al: Associated anomalies in lip-maxillopalatal clefts. Mund Kiefer Gesichtschir 4(5):274-277, 2000.
5. Nopoulos P, Berg S, Canady J, et al: Abnormal brain morphology in patients with isolated cleft lip, cleft palate, or both: a preliminary analysis. Cleft Palate Craniofac J 37(5):441-446, 2000.
6. Bixler D: Heritability of clefts of the lip and palate. J Prosthet Dent., 33:100, 1975.
7. Carter CO: A three generations family study of cleft lip with cleft palate. J Med Genet., 19:246, 1982.
8. Shprintzen R: Anomalies Cleft lip, cleft palate. Am J Med Genet 20:585, 1985.
9. Jones MC: Facial clefting: Clin Plast Surg 20:599, 1993.