

Dudak Ve Damak Yarıkları Olan Vakaların Derlenmesi ve Büyümelerinin İzlemi

Collecting And Observing The Growths Of The Cases With Cleft Lip And Cleft Palate

Avidan KIZILELMA YİĞİT¹, Şerife Suna OĞUZ², Uğur DİLMEN²

¹Aydın Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Aydın, Türkiye

²Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZET

Amaç: Dudak ve damak yarıkları baş-boyun bölgesinin sık görülen konjenital malformasyonlardır. Etiyolojisi multifaktörieldir. Ülkemize ait görülme sıklığına dair yeterli veri bulunmamaktadır. Dudak ve damak yarıklarında tedavi pek çok uzmanlık dalı ile bir takım anlayışı içinde yapılmalıdır. Bu çalışmanın amacı tek bir merkezde doğan bebekler içinde dudak ve damak yarığı görülme insidansının tespit edilmesi, dudak ve damak yarığı olan hastaların büyüme sonuçlarının değerlendirilmesidir.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmaya 2010 yılında Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde doğan ve pediatri uzmanı tarafından yapılan fizik muayenelerinde dudak ve/veya damak yarığı tespit edilen bebekler alındı. Aynı yıl aynı hastanede doğan bebek sayısı göz önüne alınarak bir insidans saptandı. Hastaların tamamına, hastaya özel hazırlanan protetik beslenme plakları temin edildi. İlgili bölümlerde takip edilmek üzere taburcu edildi. Dördüncü yaşlarında ulaşılabilen hastaların boy ve kilo ölçümleri kaydedilerek büyümleri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışma süresince hastanemizde 17.990 canlı doğum oldu ve 19 vakada dudak ve damak yarığı tespit edildi. Görülme sıklığı 947 canlı doğumda 1 bebek olarak bulundu. Vakaların birinde dudak, altısında damak, 12'sinde damak ve dudak yarığı görüldü. İki hasta süt çocukluğu dönemlerinde pnömoni nedeniyle kaybedildi. Dördüncü yaşlarında dokuz hastaya ulaşılabildi. Boy ve kilo ölçümleri yapıldı. Olcay Neyzi ve arkadaşlarının oluşturduğu büyüme eğrilerine göre bir hastanın boy ve kilosunun % 3 altında olduğu, diğer 8 hastanın boy ve kilolarının % 3-50 aralığında olduğu gözlemlendi.

Sonuç: Hastanemizde dudak ve damak yarığı görülme sıklığı literatürle uyumludur. Sık görülen bu malformasyonların zamanında ve uygun tedavisinin yapılması normal büyümenin sağlanması için gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Dudak yarığı, damak yarığı

ABSTRACT

Objective: Cleft lips and palates are frequent congenital malformations of the head-neck area. The etiology is multi-factorial. There are no sufficient data on its frequency in our country. The surgery in cleft lips and palates must be practiced in cooperation with many specialists in a team mentality. The purpose of this study is determining the incidence of cleft lips and palates in the infants born in our hospital, and evaluating the growth results of these patients.

Material and Methods: The infants born in Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi (Zekai Tahir Burak Women Health, Education and Research Hospital) in 2010 diagnosed with cleft lips and/or palates in physical examinations by the pediatrician were included in the study. By considering the number of the infants born in the hospital in the same year, an approximate incidence was determined. All of the patients were provided with prosthetic nutrition plates, which were prepared specially for the patients. They were discharged to be followed in the relevant departments. The body heights and weights of the patients who could be reached at the age of four were recorded and their growth were evaluated.

Results: 17.990 live births were observed in our hospital during the study; and in 19 cases, cleft lips and palates were determined. The frequency of the disease was found as 1 infant in every 947 live births. Cleft lip was observed in 1 of the patients, cleft palate in 6 patients, cleft lips and palates in 12 patients. 2 patients died due to pneumonia during infancy. 9 patients could be reached at the age of 4. Their body heights and weights were recorded. It was observed according to the percentile curves formed by Olcay Neyzi et al. that the body height and weight of 1 patient was below 3 percentile, and the body heights and weights of the other 8 patients were below 3-50 percentile.

Conclusion: The frequency of cleft lips and palates in our hospital is in accordance with the literature. The proper treatment for these frequent malformations in the right time is necessary for a normal growth.

Key Words: Cleft lip, cleft palate

Yazışma Adresi/ Correspondence Address:

Dr. Avidan KIZILELMA YİĞİT

Aydın Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Neonatoloji Kliniği,

İzmir Bulvarı, 2258. Sk, Merkez/ Aydın, Türkiye

Tel/Phone : 0 256 212 23 00 (3113-3111)

E-mail : avidankizilelma@yahoo.com

Geliş Tarihi/ Received: 26.01.2015

Kabul Tarihi/ Accepted: 04.02.2015

Giriş

Dudak ve damak yarıkları baş-boyun bölgesinin sık görülen konjenital malformasyonlardır (1). Üst çene kemiği ve ağız tavanını meydana getiren kemik ve yumuşak dokuları oluşturan embriyonik uzantıların yetersiz birleşmesinden kaynaklanmaktadır. Etyolojisi multifaktöriyeldir (2). Ülkemizde görülme sıklığına dair veriler yetersizdir. Bu çalışmanın amacı bir yıl içerisinde hastanemizde doğan bebekler içinde dudak ve damak yarığı olan vakaların tespit edilmesi, aynı süre içerisinde doğan bebek sayısına göre yaklaşık bir insidans saptanması ve takipte kalan hastaların büyüme sonuçlarının değerlendirilmesidir.

Gereç ve Yöntemler

Çalışmaya 2010 yılında Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde doğan ve pediatri uzmanı tarafından yapılan fizik muayenelerinde dudak ve/veya damak yarığı tespit edilen bebekler alındı. Aynı yıl aynı hastanede doğan bebek sayısı göz önüne alınarak yaklaşık bir insidans saptandı. Hastaların tamamına, hastaya özel hazırlanan protetik beslenme plakları temin edildi. Annelere besleme ve bakım eğitimi verildi. Hastalar ilgili bölümlerde takip edilmek üzere taburcu edildi. Dördüncü yaşlarında ulaşılabilen hastaların boy ve kilo ölçümleri kaydedilerek Olcay Neyzi ve arkadaşlarının (3) oluşturduğu eğrilere göre büyümeleri değerlendirildi.

Bulgular

Çalışma süresince hastanemizde 17990 canlı doğum oldu ve 19 vakada dudak ve damak yarığı tespit edildi. Görülme sıklığı 947 canlı doğumda 1 bebek olarak bulundu. Vakaların birinde dudak, altısında damak, 12'sinde damak ve dudak yarığı görüldü. İki hastanın prenatal tanısı mevcuttu. Vakaların dördünde sendromik fenotip gözlemlendi. Bir vakanın anne ve babası arasında akraba evliliği (1. derece kuzen evliliği) mevcuttu. Bir vakanın ise oligohidroamniotik anne bebeği olduğu tespit edildi. Vakaların kız/erkek oranı 9/10, ortalama gebelik haftası 37.8 (+2.4), ortalama anne yaşı 25,8 (+6), ortalama vücut ağırlıkları 3088 (+ 530) gr, ortalama hospitalizasyon süresi 7.63 (+4.3) gün olarak bulundu. İki hasta süt çocukluğu dönemlerinde pnömoni nedeniyle kaybedildi. Hastalardan dokuzunun dördüncü yaşlarında boy ve kilo ölçümleri yapıldı. Olcay Neyzi ve arkadaşlarının (3) oluşturduğu persentil eğrilerine göre bir hastanın boy ve kilosunun 3 persentilin altında olduğu, diğer 8 hastanın boy ve kilolarının % 3-50 aralığında olduğu gözlemlendi.

Tartışma

İntrauterin hayatın 12. haftasından önce embriyonun gelişimini etkileyen nedenlerle oluşan dudak ve damak defektleri, doğumsal anomaliler arasında yüksek görülme sıklığına sahiptir (1). Canlı doğmuş bebeklerde dudak ve damak yarığı sıklığı Asyalılarda 1:470-850, beyaz ırkta 1:775-1000 ve siyah ırkta ise 1:1370-5000 olarak tahmin edilmektedir (4). Tek başına yarı damak deformitesinin görülme sıklığı ırklara göre farklılık göstermekle birlikte 0.5:1000'dir (5). Verilere ölü doğum ve düşüklük eklendiğinde deformitenin görülme sıklığı artmaktadır (5,6). Türkiye'de ise yarı damak ve damak görülme insidansı binde 0.95, izole yarı damak görülme insidansı ise binde 0.77 olarak bildirilmiştir (7). Çalışmamızda yarı damak ve damak deformitesinin görülme sıklığı literatürle uyumlu olarak, 947 canlı doğumda 1 bebek olarak bulunmuştur. Değerlendirilen 19 vakanın birinde dudak, altısında damak, 12'sinde damak ve dudak yarığı görülmüştür.

Damak ve dudak yarıkları birçok faktörün etkilediği deformitelerdir. Büyük ço-

ğunluğunun genetik ve çevresel faktörlerin karşılıklı etkileri sonucu oluştuğu düşünülmektedir (2,5,8). Deformitesi bulunan bebeklerin annelerinde B ve A vitamini eksiklikleri tespit edilmiştir (9). Oligohidroamnios, ileri yaş gebeliği, akraba evliliği, hamilelikte ilaç (steroid ilaçlar, aminopterin, antikonvülzan ilaçlar gibi) kullanımı, uyuşturucu, alkol, sigara kullanımı, hamilelik sırasında radyasyona maruz kalınması, hamilelik sırasında geçirilen hastalıklar (toksoplazma ve rubella enfeksiyonları gibi) olası sebepler olarak sayılmaktadır. Treacher Collins, Stickler veya van der Woode sendromları ve D,E ve G grubu kromozomların trizomileri ile birlikte Pierre Robin anomalisi de dudak ve damak yarıkları ile ilgili görülmüştür. Daha önce dudak ve damak yarığı olan çocuğu olmuş ebeveynlerin de ikinci çocuklarında dudak ve damak yarığı deformitesi riski artmıştır (2,5,8). Bizim çalışmamıza aldığımız dudak ve damak yarığı olan hastalarımızın ortalama anne yaşı 25,8 (+6) olarak bulunmuştur. Hastalardan dördünde sendromik fenotip gözlemlendiğinden, bu hastalar tıbbi genetik bölümüne yönlendirilmişlerdir. Bir vakanın anne ve babası arasında akraba evliliği (1. derece kuzen evliliği) olduğu tespit edilmiştir. Bir vakada antenatal oligohidroamniyoz saptanmıştır.

İkinci trimesterde, bütün gebelere fetal anomalileri tanımaya yönelik ayrıntılı ultrasonografi yapılması temel uygulamalardan biri haline gelmiştir. Teknoloji ve bilgi birikimindeki artışa paralel olarak, üç ve dört boyutlu ultrasonografinin kullanılmasıyla prenatal yarı damak ve damak tanı oranları artmıştır. Johnson ve arkadaşları üç boyutlu ultrasonografinin kullanılmasıyla tanı oranının % 48'den % 76'a yükseldiğini göstermişlerdir (10). İzole olabileceği gibi, kromozomal, yapısal anomalilerle ve yaklaşık 350 sendromla birliktelik gösterebilmektedir (11). Yarı damak ve damak tespit edilen olgulara karyotip tayini, fetal ekokardiografi ve ek anomalilerin araştırılması amacıyla ayrıntılı ultrasonografi yapılmalıdır. Çalışmamızda iki hastanın prenatal tanısının mevcut olduğu görüldü. Dudak ve damak yarıklarının prenatal tanısı aileye danışmanlık verilmesi ve fetusun uygun ortamda doğurtulması açısından önemlidir.

Yarı damak ve damak anomalisi olan hastaların ayrıntılı değerlendirilmeleri gerekmektedir. Tıbbi ve genetik öyküleri alındıktan sonra ayrıntılı fizik muayeneleri yapılmalıdır. Zamanında ve uygun tedaviye başlanmalıdır. Amaç çocukların normal yüz gelişimini, düzgün konuşmasını ve işitmesini sağlayarak normal öğrenim ve kültürel gelişimine destek olmaktır. Tedavisi gerçek anlamda bir ekip çalışmasını gerektirir (12,13). Plastik ve rekonstrüktif cerrah, maksillofasial cerrah, anatomik defektin onarımından sorumludur. Kulak burun boğaz uzmanı ve odyolog olası işitme bozukluğu açısından, konuşma terapisti ise çocuğu konuşma ve dil problemleri açısından düzenli olarak takip eder. Dişlerinin normal düzeninde çıkması ve düzensizliklerin önlenmesi için ortodontist tarafından takip edilmelidir. Aile hekimi, çocuğun büyüme ve gelişmesinin takibi ve gerekli uzmanlık dallarına zamanında yönlendirilebilmesi için ekibin önemli parçasıdır. Çocuklar ve aileleri gerekli zamanlarda genetik ve psikososyal faktörler açısından danışmanlık alabilmelidirler. Bu şekildeki bir ekip yaklaşımı, çocuğun ailesel, sosyal, emosyonel, fizyolojik ve eğitimsel ihtiyaçlarını içeren çok geniş bir perspektifte bakımını sağlamaktadır.

Damak yarığı olan hastalarda karşımıza çıkan en ciddi sorunlar, beslenme güçlükleri ve gıda aspirasyonudur (14). Cerrahi müdahale çene gelişimini engellemek için 12-18. aylarda yapılmaktadır (15). Bu döneme kadar beslenme problemi öncelikle giderilmesi gereken sorunlardandır. Beslenme ihtiyacının karşılanması çocuğun normal gelişimine devam etmesi için önemlidir. Damak yarığı olan hastalar yeterli vakum kuvveti oluşturamadığından, emerek

beslenme gerçekleştirilemez. Aynı zamanda hastalar üst solunum yollarının sürekli gıda aspirasyonu ile irrite edilmesi nedeni ile üst solunum yolu enfeksiyonlarına karşı daha yatkınlardır. Vakum kuvvetinin oluşumuna destek olarak beslenmeyi kolaylaştıran, yutkunma fonksiyonunun yerine getirilmesi ve dil postürünün daha iyi olmasını sağlayan protetik olarak beslenme plakları yapılır. Çalışmamıza aldığımız 19 hastanın ikisi süt çocukluğu dönemlerinde pnömoni nedeniyle kaybedilmişlerdir.

Dudak ve damak yarığı olan hastalar, beslenme güçlüğü ve yetersizliği, sık tekrarlayan enfeksiyonlar ve tekrarlayan cerrahi müdahaleler nedeniyle büyüme geriliği riski altındadırlar. Çalışmamıza alınan hastalardan dokuzuna dördüncü yaşlarında ulaşılabildi. Boy ve kilo ölçümleri yapıldı. Olcay Neyzi ve arkadaşlarının (3) oluşturduğu persentil eğrilerine göre bir hastanın boy ve kilosunun 3 persentilin altında olduğu, diğer 8 hastanın boy ve kilolarının 3-50 persentil aralığında olduğu gözlemlendi. Dokuz hastanın sekizinin normal persentilde olmasında, doğumdan sonra taburcu edilmeden hastaya özel hazırlanan protetik beslenme plakları temin edilmesinin, annelere özellikli besleme ve bakım eğitimlerinin verilmesinin ve ilgili bölümlerde takip edilmek üzere bilgilendirme ve yönlendirmelerin yapılmasını katkısı olduğunu düşünmekteyiz.

Sonuç

Çalışmamızda dudak ve damak yarığı görülme sıklığı literatürle uyumlu bulunmuştur. Ulusal insidansın saptanabilmesi için daha geniş çaplı çalışmalara ihtiyaç vardır. Sık görülen ve hem aileler hem de çocuklar için önemli tıbbi ve psikolojik problemlere yol açabilen bu malformasyonların zamanında ve uygun tedavisinin yapılması normal büyümenin sağlanması için gereklidir.

Kaynaklar

1. Tunçbilek G, Özgür F, Balcı S. 1229 yarık dudak ve damak hastasında görülen ek malformasyon ve sendromlar. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2004; 47: 172-176.
2. Georgiade GS, Georgiade NG, Riefkohl R, Barwick WJ. Textbook of plastic, maxillofacial and reconstructive surgery, Williams and Wilkins, 1992:301-327.
3. Neyzi O, Günöz H, Furman A, Bundak R, Gökçay G, Darendeliler F, Baş F. Türk çocuklarında vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi ve vücut kitle indeksi referans değerleri. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları dergisi* 2008; 51:1-14.
4. McCarthy JG, Cutting CB, Hogan VM. Introduction to facial clefts. In: McCarthy JG, editors. *Plastic Surgery*. 3d ed. : WB Saunders, Philadelphia 1990: 2437-50.
5. Rajesh P, Rajesh R, Narayanan V, Baig MF, Prabhu VR, Venkatesan A. A clinical profile to assess the potential risk factors for cleft lip and palate. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2000 Dec;18:147-50.
6. Kirschner RE, LaRossa D. Cleft lip and palate. *Otolaryngol Clin North Am* 2000;33:1191-215.
7. Tunçbilek E. Türkiye'de konjenital malformasyon sıklığı, dağılımı, risk faktörleri ve yenidoğanların antropometrik değerlendirilmesi. Ankara: Tubitak Matbaası, 1996: 94.
8. Bender PL. Genetics of cleft lip and palate. *J Pediatr Nurs* 2000;15:242-9.
9. Sadler TW. Langman's medical embryology. 6th ed.:Williams & Wilkins, Baltimore 1990: 115-138.
10. Johnson DD, Pretorius DH, Budorick NE, Jones MC, Lou KV, James GM, Nelson TR. Fetal lip and primary palate: Three-dimensional versus two-dimensional us. *Radiology* 2000; 217: 236-239.
11. Gorlin RJ, Cervenka J, Pruzansky S. Facial clefting and its syndromes. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1971; 7: 3-49.
12. Grayson BH, Santiago PE, Brecht LE, et al. Presurgical nasoalveolar molding in infants with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 1999; 36: 486-498.
13. Maral T. Dudak damak yarıklarında anatomik bozukluklar. In: Erk Y, Özgür F, eds. *Dudak damak yarıkları*, İşkur Matbaacılık Ltd Şti, Ankara, 1999:33-39.
14. Hoşnüter M, Aktunç E, Kargı E ve ark. Yarık damak dudak aile rehberi. *Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2002; 9: 9-13.
15. Borçbakan C. An analysis of 1000 cases of cleft lip and palate in Turkey. *Cleft Palate J* 1969; 6: 210-212.