Polyrrhinia współistniejąca z holoprosencefalią – interdyscyplinarne leczenie dziecka z ultrarzadką wadą twarzoczaszki oraz znaczenie pielęgniarstwa operacyjnego

Dzięki współpracy z Polskim Stowarzyszeniem Pielęgniarek Pediatrycznych w kolejnych numerach będziemy prezentować opisy ciekawych przypadków medycznych oraz nowoczesnych procedur związanych z opieką nad pacjentem pediatrycznym. Szczególnej uwadze poświęcona w nich będzie rola zespołu pielęgniarskiego.

Polyrrhinia jest skrajnie rzadką wrodzoną wadą rozwojową twarzoczaszki, polegającą na częściowym lub całkowitym zdwojeniu struktur nosa. Ta niezwykle rzadka anomalia występuje epizodycznie i charakteryzuje się uformowaniem dodatkowej płytki nosowej w okresie embrionalnym. Ze względu na wyjątkową rzadkość tego schorzenia piśmiennictwo ogranicza się głównie do pojedynczych opisów przypadków, a doświadczenia dotyczące diagnostyki i leczenia są niewielkie. Każdy opisany przypadek różni się zakresem deformacji oraz rodzajem wad towarzyszących, a sposób leczenia musi być dostosowany do warunków anatomicznych i stanu ogólnego dziecka. Wada ta często współistnieje z innymi zaburzeniami rozwojowymi obejmującymi struktury linii pośrodkowej twarzy oraz ośrodkowego układu nerwowego, w tym z holoprosencefalią.

Holoprosencefalia – jednokomorowe przodomózgowie – to poważna wrodzona wada rozwojowa mózgu, polegająca na niedokonanym lub całkowitym braku podziału przodomózgowia na dwie niezależne półkule.

mgr pielęgniarstwa ERYK OSSOWSKI
Wojewódzki Specjalistyczny Szptal Dziecięcy w Olsztynie

Leczenie dzieci z rozległymi wadami wrodzonymi twarzoczaszki należy do najtrudniejszych obszarów chirurgii rekonstrukcyjnej. Każdy taki przypadek wymaga indywidualnego podejścia, ponieważ zakres deformacji, obecność wad współistniejących oraz możliwości przeprowadzenia kolejnych etapów operacji mogą znacząco różnić się pomiędzy pacjentami. Dzięki rozwojowi diagnostyki obrazowej, chirurgii rekonstrukcyjnej i neurochirurgii dziecięcej możliwe jest obecnie podejmowanie leczenia również u dzieci, które jeszcze kilkanaście lat temu mogłyby nie zostać zakwalifikowane do zabiegu. Postępowanie operacyjne jest zwykle wieloetapowe i może trwać przez kilka lat.

Do wyjątkowo rzadkich wad rozwojowych twarzoczaszki należy polyrrhinia, czyli częściowe lub całkowite zdwojenie nosa. Polyrrhinia może współistnieć z innymi zaburzeniami budowy twarzy, rozszczepami oraz wadami ośrodkowego układu nerwowego. Szczególnie złożoną sytuację stanowi jej występowanie razem z holoprosencefalią, wynikającą z nieprawidłowego podziału przodomózgowia we wczesnym okresie rozwoju zarodkowego. Procesy kształtowania twarzy i mózgowia są ze sobą ściśle związane, dlatego zaburzenia rozwoju struktur linii pośrodkowej mogą jednocześnie obejmować mózg, czaszkę i twarz. Zakres nieprawidłowości bywa bardzo różny, od łagodniejszych deformacji po ciężkie wady związane z niekorzystnym rokowaniem.

Ze względu na rzadkość polyrrhinii największe znaczenie mają pojedyncze opisy przypadków. Pozwalają one porównywać sposoby leczenia stosowane w różnych ośrodkach, analizować uzyskane efekty oraz oceniać możliwość wykorzystania poszczególnych technik rekonstrukcyjnych u kolejnych pacjentów. Opis przebiegu leczenia ma znaczenie nie tylko dla chirurgów, ale również dla wszystkich członków zespołu uczestniczącego w przygotowaniu i przeprowadzeniu operacji.

Organizacja pracy bloku operacyjnego

W publikacjach dotyczących rekonstrukcji twarzoczaszki najwięcej uwagi poświęca się technikom chirurgicznym i uzyskanym wynikom

leczenia. Znacznie rzadziej przedstawiane są zagadnienia związane z organizacją pracy bloku operacyjnego oraz zadaniami pielęgniarki operacyjnej. Zabiegi tego rodzaju mogą trwać wiele godzin, obejmować kilka następujących po sobie etapów i wymagać współpracy chirurgów różnych specjalności. Przygotowanie odpowiedniego instrumentarium, materiałów, sprzętu oraz stanowiska operacyjnego ma bezpośredni wpływ na sprawność i bezpieczeństwo przebiegu zabiegu.

Rola pielęgniarki operacyjnej – instrumentariuszki w tak trudnym i skomplikowanym zabiegu jest kluczowa. Konieczna jest znajomość planowanego przebiegu operacji, precyzyjne przewidywanie kolejnych etapów procedury oraz szybkie reagowanie na dynamiczne zmiany w postępowaniu zespołu chirurgicznego. Szczególne znaczenie ma także zachowanie ciągłości pracy podczas wielogodzinnego zabiegu oraz właściwej komunikacji pomiędzy osobami uczestniczącymi w operacji.

OPIS PRZYPADKU

Przedstawiamy przypadek 6-letniej dziewczynki, która pozostaje pod opieką wielospecjalistycznego zespołu z powodu częściowego zdwojenia nosa współistniejącego z holoprosencefalią międzypółkulową, agenezją ciała modzelowatego oraz złożonymi wadami twarzoczaszki. Obraz kliniczny wskazywał na konieczność leczenia etapowego, którego celem było nie tylko odtworzenie anatomii twarzy, lecz przede wszystkim zapewnienie bezpieczeństwa neurologicznego oraz zachowanie drożności górnych dróg oddechowych. Już na etapie planowania leczenia było jasne, że zastosowanie standardowych schematów postępowania nie będzie możliwe. Ze względu na wyjątkową rzadkość wady decyzje terapeutyczne opierano zarówno na doświadczeniu zespołu, jak i na analizie dostępnych opisów przypadków. Każdy etap leczenia poprzedzała szczegółowa analiza badań obrazowych oraz wspólna kwalifikacja prowadzona przez neurochirurgów, chirurgów szczękowo-twarzowych, chirurgów plastycznych, anestezjologów i pielęgniarki operacyjne.

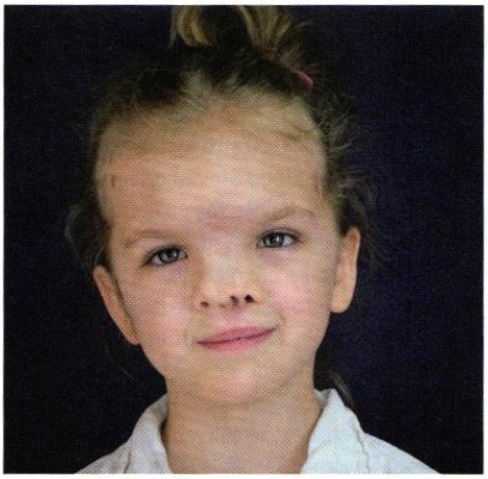

foto: ARCHIWUM AUTORA

Etapy leczenia:

Pierwszym etapem leczenia operacyjnego dziewczynki była rekonstrukcja sklepienia oraz podstawy czaszki i zabezpieczenie płynotoku mózgowo-nosowego. Zabieg miał charakter neurochirurgiczny i wymagał precyzyjnego odtworzenia struktur kostnych z wykorzystaniem systemu osteosyntezy tytanowej oraz materiałów stosowanych do rekonstrukcji podstawy czaszki. Dopiero po uzyskaniu stabilizacji możliwe było zaplanowanie kolejnych procedur rekonstrukcyjnych obejmujących nos i środkowe piętro twarzy (zdj. 1).

Drugi etap leczenia operacyjnego dziecka miał przede wszystkim charakter rekonstrukcyjny. Jego celem było odtworzenie możliwie najbardziej zbliżonej do fizjologicznej anatomii nosa z jednoczesnym zachowaniem funkcji oddechowej. Zastosowano techniki pozwalające na repozycję chrząstek skrzydłowych nosa oraz odpowiednią adaptację tkanek miękkich. W tego typu zabiegach efekt estetyczny jest bardzo istotny, jednak zawsze podporządkowany zachowaniu funkcji i możliwości dalszego rozwoju twarzoczaszki dziecka.

Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Nie obserwowano zakażenia miejsca operowanego ani zaburzeń gojenia. Uzyskano prawidłową symetrię nozdrzy i kolumienki nosa, co stworzyło warunki do planowania kolejnych etapów leczenia rekonstrukcyjnego (zdj. 2).

Przygotowanie do zabiegu operacyjnego

Z perspektywy pielęgniarki operacyjnej przygotowanie do zabiegu rozpoczyna się na długo przed wjazdem pacjenta na salę operacyjną. Obejmuje analizę planowanego przebiegu operacji, przygotowanie odpowiednich zestawów instrumentów (narzędzi) oraz materiałów wykorzystywanych podczas kolejnych etapów operacji. W opisywanym przypadku konieczne było uwzględnienie specyfiki procedur neurochirurgicznych oraz rekonstrukcyjnych, co wymagało bardzo precyzyjnej koordynacji działań i gotowości do płynnego przechodzenia pomiędzy kolejnymi etapami operacji. W praktyce oznacza to nie tylko znajomość instrumentarium, lecz także szybkie przewidywanie potrzeb operatorów. Przy wielogodzinnych zabiegach rekonstrukcyjnych pielęgniarka operacyjna stale monitoruje przebieg procedury, przygotowuje kolejne narzędzia i materiały oraz dba o zachowanie ciągłości pracy zespołu. Równocześnie odpowiada za przestrzeganie zasad aseptyki, kontrolę kompletności instrumentarium oraz bezpieczeństwa pacjenta. Są to działania rzadko opisywane w literaturze, choć mają bezpośredni wpływ na przebieg leczenia.

W opiece nad dzieckiem z ultrarzadką wadą twarzoczaszki szczególnego znaczenia nabiera także komunikacja w zespole. Każda zmiana etapu zabiegu wymaga przekazania informacji pomiędzy operatorami, anestezjologiem i personelem pielę-

gniarskim. Dobrze zorganizowana współpraca pozwala ograniczyć ryzyko błędów organizacyjnych i stworzyć warunki do bezpiecznego prowadzenia wielogodzinnych operacji rekonstrukcyjnych.

Podsumowanie

Przedstawiony przypadek potwierdza, że współczesne możliwości chirurgii rekonstrukcyjnej pozwalają na podejmowanie leczenia dzieci z wyjątkowo złożonymi wadami twarzoczaszki, które jeszcze kilkanaście lat temu wiązały się z bardzo ograniczonymi możliwościami terapeutycznymi. Jednocześnie współistnienie polyrrhinii i holoprosencefalii pozostaje niezwykle rzadkie, dlatego każdy dobrze udokumentowany opis przypadku stanowi cenne źródło wiedzy dotyczącej diagnostyki, planowania leczenia oraz organizacji opieki okołooperacyjnej.

Przedstawione doświadczenia wskazują, że powodzenie leczenia zależy nie tylko od zastosowania nowoczesnych technik chirurgicznych, ale również od właściwego przygotowania oraz ścisłej współpracy wszystkich członków zespołu terapeutycznego. W przypadku wieloetapowych rekonstrukcji twarzoczaszki odpowiednia koordynacja działań ma istotne znaczenie dla bezpieczeństwa pacjenta i sprawnego przebiegu leczenia.

Z perspektywy pielęgniarstwa operacyjnego opisany przypadek podkreśla znaczenie specjalistycznej wiedzy, doświadczenia oraz umiejętności przewidywania kolejnych etapów zabiegu. Aktywne uczestnictwo pielęgniarki operacyjnej w przygotowaniu i organizacji procedur stanowi ważny element postępowania okołooperacyjnego i wspiera bezpieczną realizację złożonych zabiegów rekonstrukcyjnych u dzieci. □

Piśmiennictwo dostępne w redakcji mpip@nipip.pl

Zostań członkiem Stowarzyszenia

W tym roku obchodziliśmy wyjątkowy jubileusz – **30-lecie powstania Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych** połączony z XI Ogólnopolską Konferencją „Pediatria i Pielęgniarstwo Pediatryczne – Nowe Wyzwania". To niezwykle ważny moment w historii naszej organizacji, skłaniający do refleksji nad drogą, którą wspólnie przeszliśmy, oraz nad dorobkiem, jaki udało się wypracować przez trzy dekady działalności. 30 lat temu grupa zaangażowanych pielęgniarek pediatrycznych Wojewódzkiego Specjalistycznego Szpitala Dziecięcego w Olsztynie podjęła inicjatywę stworzenia organizacji, która będzie integrować środowisko zawodowe, wspierać rozwój pielęgniarstwa pediatrycznego oraz działać na rzecz podnoszenia jakości opieki nad dziećmi i ich rodzinami. Dzięki pasji, determinacji i zaangażowaniu wielu osób Stowarzyszenie stało się ważnym głosem środowiska pielęgniarek pediatrycznych, aktywnie uczestnicząc w kształtowaniu standardów praktyki zawodowej, edukacji oraz rozwoju naukowego. Jubileusz jest nie tylko okazją do świętowania, ale także do wyrażenia wdzięczności wszystkim, którzy na przestrzeni lat współtworzyli historię Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych – jego założycielom, członkom, władzom, partnerom oraz wszystkim osobom wspierającym realizację naszej misji. Ich wiedza, doświadczenie i codzienna praca pozostawiły trwały ślad w rozwoju pielęgniarstwa pediatrycznego w Polsce.

Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych posiada status organizacji pożytku publicznego, co determinuje realizację działań ukierunkowanych na rzecz dobra wspólnego oraz szeroko rozumianego interesu społecznego. W ramach swojej działalności PSPP podejmuje inicjatywy służące promowaniu zachowań prozdrowotnych oraz upowszechnianiu wiedzy z zakresu ochrony i promocji zdrowia. Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych stało się ważnym reprezentantem środowiska pielęgniarek pediatrycznych w Polsce. Organizuje i współuczestniczy w licznych konferencjach naukowo-szkoleniowych, umożliwiając wymianę doświadczeń oraz prezentację najnowszych osiągnięć nauki i praktyki. Członkowie Stowarzyszenia uczestniczą w opracowywaniu standardów opieki pediatrycznej oraz aktywnie uczestniczą w działaniach na rzecz podnoszenia prestiżu zawodu pielęgniarki pediatrycznej.

Obecnie Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych pozostaje jedną z najważniejszych organizacji reprezentujących pielęgniarki sprawujące opiekę nad dziećmi. Kontynuuje działalność edukacyjną, naukową i opiniodawczą, wspiera rozwój zawodowy swoich członków oraz aktywnie uczestniczy w działaniach na rzecz poprawy jakości opieki nad najmłodszymi pacjentami. Wiele przedsięwzięć realizowanych przez PSPP ma charakter cykliczny – co roku organizujemy i wspieramy takie wydarzenia, jak: • Światowy Dzień Higieny Rąk, • Konferencja Naukowa Pediatria i Pielęgniarstwo Pediatryczne – Nowe Wyzwania, • Światowy Dzień Wcześniaka, • Ogólnopolska akcja szkoleniowa „Niedrożność dróg oddechowych – Ratujemy i uczymy ratować", • Ogólnopolska akcja promująca zdrowy styl życia u dzieci – edycje: Owocon, Warzywon, Sportuś, Witaminka.

Na przestrzeni lat Stowarzyszenie stało się miejscem integracji pielęgniarek pediatrycznych z całej Polski. Spotkania naukowe oraz konferencje sprzyjały wymianie doświadczeń, budowaniu współpracy oraz tworzeniu wspólnego stanowiska w najważniejszych sprawach dotyczących opieki pediatrycznej.

Obecnie Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych zrzesza **264 członków** reprezentujących wszystkie regiony Polski. Tworzymy społeczność pielęgniarek i pielęgniarzy, których łączy troska o najwyższą jakość opieki nad dzieckiem oraz nieustanny rozwój zawodowy. Serdecznie zapraszamy wszystkich zainteresowanych do dołączenia do grona członków naszego Stowarzyszenia. Deklarację członkowską oraz szczegółowe informacje dotyczące członkostwa można pobrać na naszej stronie internetowej **www.pspp.eu**. Zachęcamy również do regularnego odwiedzania naszej witryny internetowej, gdzie publikujemy aktualności dotyczące działalności Stowarzyszenia, informacje o organizowanych wydarzeniach, szkoleniach i konferencjach oraz najnowsze doniesienia z zakresu pielęgniarstwa pediatrycznego i szeroko pojętej pediatrii. Jesteśmy otwarci na współpracę z osobami, instytucjami i organizacjami, którym bliskie są cele naszej działalności. Ostatnio nawiązaliśmy współpracę z „Magazynem Pielęgniarki i Położnej", na którego łamach nasi członkowie w każdym numerze będą mogli publikować artykuły naukowe, opisy ciekawych przypadków medycznych oraz wdrożeń nowoczesnych procedur medycznych związanych z opieką nad pacjentem pediatrycznym. Wierzymy, że wymiana wiedzy, doświadczeń i dobrych praktyk stanowi fundament rozwoju pielęgniarstwa pediatrycznego oraz przyczynia się do podnoszenia jakości opieki nad dziećmi i ich rodzinami. **Razem tworzymy przyszłość pielęgniarstwa pediatrycznego w Polsce. Dołącz do nas!**

dr n. med. i n. o zdr. Ewa Romankiewicz,
Prezes Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych