

Potilasopas

Robinin sekvenssi

(Robin-sekvenssi, Pierre Robin -oireyhtymä)



Hyvät vanhemmat!

Tunnistatteko vastasyntyneellä vauvallanne jotakin seuraavista?

- Katsoessanne vauvanne kasvoja, kiinnittyykö huomio hänen pieneen alaleukaansa?
- Muuttuuko hengitysäni eri asennoissa, esim. nukkuessa ja erityisesti selinmakuulla?
- Kuuluuko hengityksessä ”korinaa”?
- Onko hengityksessä taukoja?
- Onko syöttäminen hidasta ja vaivalloista, väsykö vauva helposti syödessään?

Tämän oppaan tarkoituksena on:

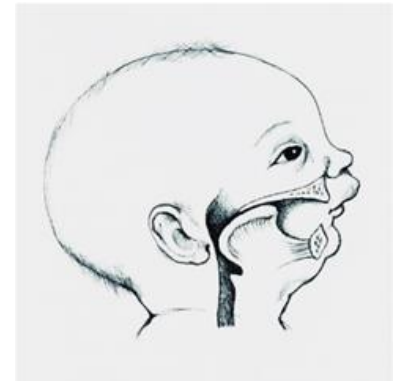
- Auttaa teitä tunnistamaan vastasyntyneen lapsenne pieneen alaleukaan liittyvät oireet.
- Antaa keinoja vauvanne hoitamiseen.
- Auttaa teitä seuraamaan vauvanne syömistä ja hengittämistä.
- Antaa tietoa Robinin sekvenssin eri hoitomuodoista.

Oppaan sisällys

	Sivuilla
Tietoa Robinin sekvenssistä	5-9
Hoitopaikat ja hoitopolku	10-12
Ravinnonsaannin haasteet ja auttamiskeinot	13-19
Hengityksen tukeminen ja seuraaminen	20-24
Unipolygrafia	25-26
Oma jaksaminen	27
Tietoa ja tukea	28-29
Omia muistiinpanoja	30
Seurantataulukot	31-32

Robinin sekvenssi

- Robinin sekvenssi (käytetään myös nimitystä Robin-sekvenssi, aikaisemmin Pierre Robin -oireyhtymä) on nimetty ranskalaisen suusairauksien lääkärin, Pierre Robinin, mukaan. Hän kiinnitti huomiota vastasyntyneiden pienileukaisuuteen ja siihen liittyvään kielen nieluun painumiseen (glossoptosis). Hän myös huomasi tästä aiheutuvan hengitysvaikeuksia vastasyntyneille.
- Sekvenssillä tarkoitetaan tapahtumasarjaa, jossa yksi muutos aiheuttaa toisen muutoksen ja tämä taas seuraavan muutoksen (pieni alaleuka -> kielen tyvi tukkii hengitystiet -> hengitysvaikeus).
- Tarkkaa syytä Robinin sekvenssille ei tiedetä.
- Suomessa arvellaan esiintyvyyden olevan n. 1 / 8000 vastasyntynyttä.
- Robinin sekvenssiin liittyy usein suulakihalkio.



Robinin sekvenssistä johtuva pienileukaisuus ja kielen painuminen nieluun

Robinin sekvenssin oireet ja luokittelu

Lievä

- Hengitys on vapaata kylki- tai vatsa-asennossa.
- Tuttipullostä syöminen onnistuu ja aikaa syömiseen kuluu korkeintaan 30 minuuttia yhdellä syöttökerralla.
- Vauvan paino nousee.

Keskivaikea

- Vauvan hengityksestä kuuluu kuorsausta ja korinaa ajoittain myös kylki- tai vatsa-asennossa.
- Syöminen tuttipullostä kestää yli 30 minuuttia kerrallaan ja vauvan paino ei nouse.
- Vauvalla on hengityskatkoja selkäasennossa.
- Vauva on tavallista väsyneempi ja nukkuu paljon.

Vaikea

- Hengitys on hyvin työlästä ja kuorsaavaa.
- Hengityskatkoja on myös kylki- tai vatsa-asennossa.
- Vauva ei jaksaa syödä.
- Syöminen kestää kerrallaan yli 30 minuuttia ja vauvan paino ei nouse.
- Vauva on väsynyt ja nukkuu paljon.

Vauvanne hoito ja seuranta määräytyy yksilöllisesti, vaikeusasteen mukaan.

Robinin sekvenssin vaikutuksia

- Lapsen hapensaanti voi olla vaikeutunut.
- Lapsen hengitys on työläämpää, koska kieli on esteenä nielussa.
- Lapsi ei jaksaa syödä kunnolla, koska hän käyttää energian ja voimavarat hengittämiseen, minkä vuoksi painon kehitys voi olla hidastunutta.
- Lapsen voimavarat voivat hiipua 2- 3 viikon kuluttua syntymästä, jonka seurauksena hänen yleistilansa voi huonontua.

- Riittävä lepo on tärkeä kasvun ja kehityksen kannalta, sitä voivat häiritä pitkät syöttökerrat ja hengittämisen vaikeus.
- Lapsenne hengityksen ja syömisen ongelmia pystytte vanhempina helpottamaan ja niihin on olemassa tehokkaita hoitomuotoja.
- Oireet helpottavat yleensä ensimmäisen elinvuoden aikana.
- Myöhemmin seurataan leukojen kasvua.
- Usein tarvitaan hampaiden oikomishoitoa.
- Alaleukaa ei yleensä tarvitse korjata leikkauksella, vaan se kasvaa luonnostaan.

Lapsen hoitopolku määräytyy oireiden vaikeusasteen mukaan

- Synnytyssairaala tekee lähetteen Husukeen tai soittaa kiireellisissä tapauksissa Lastenklinalle tai Husukeen.
- Husukesta otetaan yhteys kotiin ja kartoitetaan lapsen vointia mm. hengitys, syöminen, paino ja nukkumiseen liittyvät asiat.
- Lapsen vointia seurataan tarpeen mukaan kotipaikkakunnan lastenpoliklinikalla/-osastolla, samoin neuvolassa.
- Hoitoprosessi etenee lapsen voinnin mukaan.
- Sairaanhoidaja sopii ensikäynnin Husukeen mahdollisimman pian lapsen syntymän jälkeen. Lapsi voi olla Husuken osastolla tai Lastenklinikan osastolla K6 illan ja yön yli seurannassa voinnin mukaan.

Hyksin Huuli-suulakihalkiokeskus (Husuke) ja Lastenklินิกка K6

- Halkiohoito on keskitetty Hyksiin hyvien hoitotulosten takaamiseksi.
- Lähes kaikki Robinin sekvenssin omaavat lapset hoidetaan Hyksin Huuli-suulakihalkiokeskuksessa eli Husukessa, johon kuuluu poliklinikka ja vuodeosasto. Husuke sijaitsee Helsingissä, Töölön sairaalassa.
- Robinin sekvenssin omaavien lasten suulaen sulkuleikkaukset tehdään 10-12kk:n iässä Hyksin Lastenklินิกalla. Potilaat ovat noin vuorokauden Lastenklินิกan osastolla K6 seurannassa, jonka jälkeen he siirtyvät Husukeen jatkohoitoon.
- Lastenklินิกan osasto K6 on pienten lasten kirurginen vuodeosasto, jossa hoidetaan alle 3-vuotiaita potilaita. Myös vastasyntyneiden hengitysongelmat hoidetaan K6:lla.

- Ensikäynnillä tavataan plastiikkakirurgi ja sairaanhoitaja, he kartoittavat lapsen kokonaistilanteen, suunnittelevat oireiden mukaiset tutkimukset ja hoidon sekä kertovat tulevista hoidoista ja halkioleikkauksista vanhemmille.
- Jos lapsi jää sairaalaan, tuetaan vanhempien mukanaoloa sairaalassa mahdollisimman paljon.
- Seuraavaksi päiväksi lapselle järjestetään lääkärin ohjeen mukaisesti unipolygrafia-tutkimus. Sen jälkeen hoito jatkuu tarvittaessa Lastenlinikalla osastolla K6, kotona tai jatkohoidossa oman alueen sairaalan lastenosastolla.
- Lapsen voinnin seuranta järjestetään yleensä kerran viikossa.
- Seurantakäynneillä lapselta tutkitaan paino, hiilidioksidiarvo verinäytteestä ja kokonaistilanne kartoitetaan.

Lapsen ravinnonsaannin haasteet

- Vastasyntyneellä on luonnollinen syömisrefleksi, rinnan hamuaminen, imeminen ja nieleminen.
- Suulakihalkion vuoksi lapsi ei pysty muodostamaan alipainetta suuhun, siksi lapsi ei pysty imemään rinnasta tai pullosta maitoa.

Pieni alaleuka vaikuttaa monella tavalla syömiseen teknisesti:

- Kieli voi olla esteenä, koska se on virheellisessä asennossa. Kielen kanta on syvällä nielussa ja joskus kieli ohjautuu kohti halkiota.
- Lapsen suuontelo on ahtaampi.
- Lapsella voi esiintyä yskimistä, kakomista ja/tai lihasten jännittymistä, siksi syöttämisen aikana teidän on hyvä seurata lapsen reagointia.
- Lapsella voi esiintyä refluksia eli maidon takaisinvirtausta mahalaukusta.

Miten voitte vaikuttaa lapsenne syöttämiseen?

- Luokaa lapsellenne mahdollisimman rauhallinen syöttämistilanne ja ympäristö.
- Antakaa vauvallenne aikaa keskittyä syömiseen.
- Luokaa lapsellenne turvallisuuden tunne.
- Syöttäjän on hyvä olla tuttu ja turvallinen.
- Tutustukaa ja totutelkaa vauvanne rytmiin sekä tottumuksiin.
- Totuttakaa lapsenne syömiseen antamalla pieniä määriä kerrallaan ja varovaisesti kokeillen.
- Tukekaa vauvanne puoli-istuvaan asentoon syömään, tukien kehoanne vasten.
- Antakaa vauvallenne lepoa hetkiä syöttämisen aikana.

Näillä syöttämisasennoilla voidaan tukea lapsen syömistä



Tuttimalleista ja tuttipulloista

Lapsenne ei pysty muodostamaan suuonteloon imuvoimaa. Voitte auttaa häntä maidon saamisessa seuraavin keinoin:

- Hyviä tuttimalleja, joita voitte kokeilla ovat anatominen, Pigeon, Haberman ja luonnonkuminen pitkätutti.
- On parempi totuttaa vauvanne yhteen tuttimalliin kuin vaihtaa sitä usein.
- Käyttämänne tutin reiän tulisi olla sopivan kokoinen, sitä voi tarvittaessa itse suurentaa.
- Tutin tyvestä painetaan lapsenne rytmin mukaisesti riittävän maidon saamisen takaamiseksi.
- Voitte kokeilla myös pehmeää tuttipulloa, jota voi puristaa kevyesti painaltaen maidon saamisen lisäämiseksi.
- Aluksi voitte antaa maitoa pieniä määriä ruiskulla.
- Lisätkää annosmääriä pikkuhiljaa lapsenne kehityksen ja voimaantumisen mukaan.

1.



1. Anatominen tutti, silikoninen tai luonnonkuminen. Litteä ja taipuisa tutti muotoutuu lapsen suussa kuin rinnanpää imetyksessä

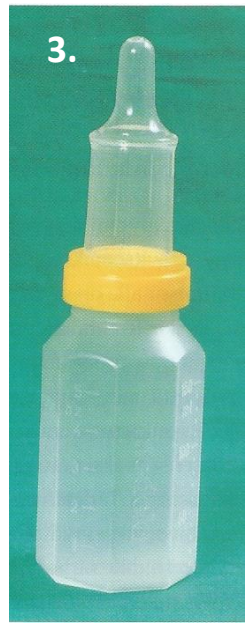
2. Pigeon-tutti, tavallista suurempi pää, Y-muotoinen reikä. Syömistä voidaan auttaa tutista tai pullostä painamalla. Pullossa on venttiili, jonka ansiosta vauvan vatsaan ei pääse turhaan ilmaa.

2.



3. Haberman-tutissa on viivareijitus, jonka ansiosta maidon virtausta voi säädellä vaihtamalla tutin asentoa. Maidon virtaamista voidaan auttaa pumppaamalla kevyesti tutin vartta. Myös tässä tutissa on venttiili estämässä ilman kertymistä.

3.



4.



4. Luonnonkuminen pitkätutti, helppo ohjata pidemmälle suuhun suulaen ehjälle puolelle.



Tutin reikää voi suurentaa esimerkiksi tekemällä siihen ristiviillon.

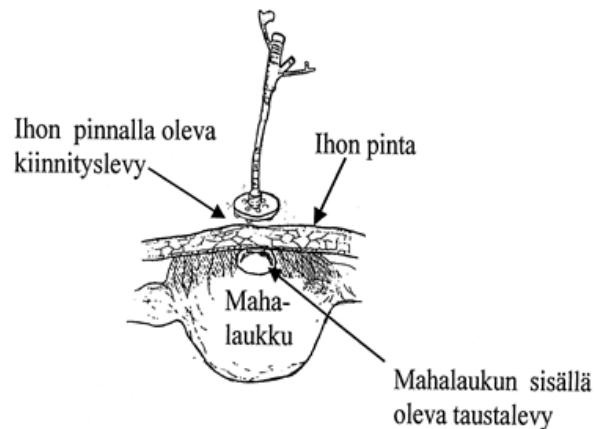
Lapsen syöttämistä voidaan tukea tarvittaessa nenämahaletkun avulla

- Nenämahaletkua voidaan käyttää lapsen ravitsemuksen tukemiseen silloin, kun lapsi ei saa riittävästi maitoa tuttipullostsa, paino ei nouse ja/tai hän väsy helposti.
- Lapsen oma aktiivisuus ruoan saamiseksi vähenee letkuruokinnassa ja sen myötä suun alueen lihaksiston toiminnan harjaantuminen heikkenee.
- Sen vuoksi ruokailu on hyvä aloittaa tuttipullolla, sen jälkeen pitää taukoa ja sitten vasta antaa maitoa letkun kautta.
- Nenämahaletkulla syöttämisen aikana voi antaa samalla huvituttia ja pieniä pisaroita maitoa suuhun.
- Äidin ja lapsen välinen kiintymys vahvistuu syöttämishetkissä.
- Nenämahaletkua voidaan käyttää muutamasta viikosta kuukausiin.
- Lapsi tottuu nenämahaletkun käyttöön helposti , joten olisi hyvä pyrkiä siitä eroon mahdollisimman nopeasti, kun sen tarve vähenee.



Pitkäaikaista letkuravitsemusta tarvitseville lapsille voidaan tehdä gastrostooma

- Pitkäaikaista letkuravitsemusta tarvitseville vauvoille voidaan tehdä mahalaukkuavanne eli gastrostooma.
- Gastrostooma tehdään asettamalla lapselle nukutuksessa mahalaukun tähystyksen yhteydessä PEG-letku (perkutaaninen endoskooppinen gastrostomia) vatsanpeitteiden läpi mahalaukkuun.
- PEG-letku vaihdetaan anestesiassa joidenkin kuukausien kuluttua pienemmäksi gastrostoomanapiksi.
- Gastrostooman kautta annetaan ravintoliuoksia tiputuksena, ruiskun tai syöttöpumpun avulla.
- Jos gastrostoomaan päädytään, opetetaan vanhemmat sen hoitoon ja käyttöön osastolla.



Piirroskuva PEG-letkusta

Miten vanhempina voitte seurata ja tukea lapsenne hengitystyötä?

- Seuratkaa lapsenne kehon merkkejä.
- Asentohoitoina vatsamakuu ja kylkimakuu ovat suositeltavia. Vatsamakuulla vauvanne kieli tulee painovoiman vaikutuksesta pois nielusta.
- Syöttämisen aikana seuratkaa lapsenne hengittämistä, hengästymistä, jaksamista ja lapsenne saturaatioarvoja, jos hän on saturaatioseurannassa.
- Happisaturaatioseurannalla voidaan nähdä eri asentojen vaikutus lapsenne hengitykseen.
- Sairaalakäynneillä lapsenne verinäytteestä tutkitaan ja seurataan hiilidioksidiarvoja, jotka kertovat kuinka hyvin hengitystyö hapettaa lapsenne.

Vauvan hengitystä voi tukea nukkumisasennoilla

- Pääasiassa lapset nukutetaan selällään, mutta Robinin sekvenssin omaavan lapsen kohdalla on suositeltavinta vatsa- tai kylkiasento.
- Unipolygrafia-tutkimuksessa selviää asennon merkitys lapsenne hengitykselle ja parhain asento varmistuu.



Pulssioksimetri (saturaatiomittari)

- Pulssioksimetri on laite, jolla mitataan pienissä hiussuonissa kiertävän hemoglobiinin happikyllästeisyyttä eli lapsen hapettumista ja sydämen lyöntitiheyttä.
- Pulssioksimetrin anturi kiinnitetään vauvalla usein jalkapöytään.



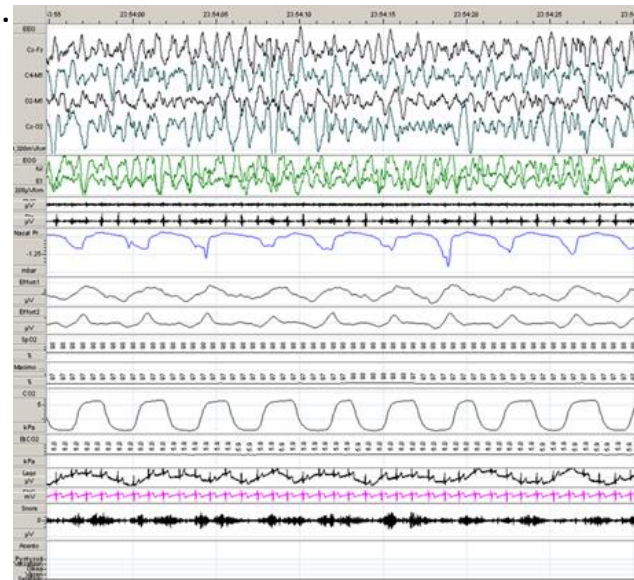
Tietoa lapsellenne tehtävästä laajasta unipolygrafiasta

- Mikäli Robinin sekvenssiin liittyen lapsella epäillään unenaikaisia hengitystukoksia, tehdään lapselle unipolygrafia-tutkimus unilaboratoriossa yleensä 2-6 viikon iässä. Tarvittaessa tutkimus kontrolloidaan vanhemmassa iässä tai leikkauksen jälkeen.
- Unipolygrafia-tutkimus on unenaikaista hengitystä, aivosähkö- ja lihastoimintaa sekä veren happipitoisuutta mittaava tutkimus. Tutkimus on kivuton.
- Tutkimuksen alussa lapseen kiinnitetään erilaisia antureita (mm. hengitysvyöt, veren happipitoisuutta mittaava anturi, uloshengityksen ilmvirta ja hiilidioksidi nenäviiksillä, EEG-elektrodit pään pinnalla). Antureiden avulla pystytään tekemään uniluokitus ja näkemään tarkasti hengityksen sujuvuus unen eri vaiheissa.



LKL 2014

- Vastasyntyneet nukkuvat yleensä hyvin myös päivisin. Vauvoille 3kk ikään asti tutkimus tehdään päiväaikana, muutoin yöllä.
- Tutkimuksen aikana lasta nukutetaan yleensä eri asennoissa esim. vatsallaan ja selällään. Näin saadaan tietoa asennon vaikutuksesta hengitykseen ja ylähengitysteiden auki pysymiseen.
- Lääkäri tulkitsee unipolygrafia-tutkimuksen, antaa siitä lausunnon ja huolehtii tarvittavista jatkotoimenpiteistä.
- Unipolygrafia-löydöksen perusteella harkitaan hengitystä tukevia toimenpiteitä: CPAP, choana-putket, kielikoje, glossopexia, alaleuan venytys.



CPAP

- Robinin sekvenssin omaavat vauvat tarvitsevat joskus CPAP-hoitoa.
- CPAP:in (Continuous Positive Airway Pressure) ideana on pitää keuhkoissa jatkuva tasainen ylipaine vauvan hengittäessä itse.
- Tällöin vauvan hengitysteissä vallitseva paine vaihtelee vain vähän, kasaan painuneita keuhkorakkuloita ja pienimpiä keuhkoputkia avautuu ja nestettä puristuu pois keuhkorakkuloista.
- Ylipainehoito vähentää hengitystyötä estämällä pienten hengitysteitten kasaan painumista uloshengitysvaiheessa ja vähentämällä hengitystyötä sisäänhengityksen aikana.
- Seurauksena on, että kaasujenvaihto paranee ja hengitystyö vähenee.



Choana-putket

Robinin sekvenssin omaava lapsi voi joskus tarvita hengityksen tueksi choana-putkia.

- Sieraimesta (tai molemmista) asetetaan putket kielen tyven ohitse lähellä kurkunpäättä ilman kulun helpottamiseksi.
- Vauva voi syödä choana-putkista huolimatta itse ja/tai hänellä voi olla nenämahaletku syömisen tukena.

Muita mahdollisia keinoja hengityksen tukemiseen:

- Kielen ompelu alahuuleen eli glossopexia.
- Kielikoje: kieltä eteenpäin työntävä koje, joka asetetaan vasten vauvan suulakea.
- Alaleuan venytys.
- Trakeostomia eli henkitorviavanne vaikeimmissa tapauksissa.



Kielikoje



Miten huolehditte itsestänne vanhempina?

- Jatkuva huoli lapsenne hyvinvoinnista uuvuttaa.
- Tukiverkostoa kuten ystäviä ja perhettä on hyvä hyödyntää mahdollisuuksienne mukaan.
- Teidän asiantuntijuutenne kasvaa pikkuhiljaa ja te tunnette vanhempina parhaiten lapsenne.
- Omasta jaksamisesta on tärkeää huolehtia.

”Vaikka alku saattaa olla todella hankala ja tuntua uskomattomalta että tästä selvitään, niin puhdas Pierre Robin harvoin vaikuttaa lapsen elämään myöhemmin millään tavalla. Mahdolliset oikomishoidot tai puheterapia eivät tänä päivänä ole mitenkään epätavallisia ja mahdollisesti kasvojen luuston poikkeavuus (joka yleensä on ilmeisesti maallikon silmiin melko lievää), on korjattavissa. Tämä on itselleni ollut suuri lohtu.” Robinin sekvenssi –lapsen äiti

Tietoa ja tukea on mahdollista saada seuraavista paikoista:

- Huuli-suulakihalkiokeskus Husuken vuodeosaston puh. 09 - 471 87443
- Tietoa halkiosta ja sen hoidoista Husuken internetsivuilta: www.hus.fi/husuke.
- Lastenkliniikka K6 pienten lasten kirurgisen osaston puh. 09 - 471 72716
- Oman neuvolan puh.: _____
- Oman alueen sairaala puh.: _____
- Hätänumero: 112
- Tukihenkilöitä: _____

Luettavaa:

- Kirja: Hukki, J. & Kalland, M. (toim.) 2008. Avoin hymy - Halkiolapsen hoito vauvasta aikuisikään. Helsinki: Edita.
- Norio-keskus: http://www.norio-keskus.fi/files/7513/6679/3060/Robin_sekvenssi.pdf

Vertaistukea voitte saada seuraavista lähteistä

- Vanhempina voitte saada vertaistukea ja sopeutumisvalmennusta potilasjärjestö SUHUPOsta.
Internetissä: www.halkio.fi
- Vertaistukea www.harvinaiset.fi
- Facebookissa vertaistuen ryhmä: avoin hymy
- Norio-keskuksen sopeutumisvalmennus: <http://www.norio-keskus.fi/fi/sopeutumisvalmennus/>

Vanhempien omat muistiinpanot ja kysymykset

Ruokailutaulukko

Päivämäärä	Paino	Kellonaika	Syöttämiseen käytetty aika	Syötetty määrä	Huomiot

Hengityksen seuranta

Päivä ja aika	Hengityksen ääni	Happisaturaatio	Nukkumisen kesto	Asento

Tämän oppaan ovat tehneet opinnäytetyönä Laurea-ammattikorkeakoulun sairaanhoitajaopiskelija Anne Aro ja terveydenhoitajaopiskelija Tuulia Suihkonen yhteistyössä Huuli-suulakihalkiokeskuksen osastonhoitaja Ulla Elfving-Littlen ja plastiikkakirurgi Pia Vuolan sekä Huuli-suulakihalkiokeskuksen ja Lastenklinikan K6:n moniammatillisten tiimien kanssa.

