

Klinisk vejledning for nyfødte børn med **Pierre Robin Sekvens.**



Udarbejdet af: Jette Moes,

neonatalsygeplejerske og specialsundhedsplejerske for børn med læbe- ganespalte
2011, revideret 2015

AALBORG SYGEHUS
ÅRHUS UNIVERSITETSHOSPITAL

regionmidtjylland **midt**
Institut for Kommunikation og Undervisning
Ganespalteafdelingen

Til anvendelse på pædiatriske og obstetriske afdelinger i Danmark.

Indhold

Indledning	3
Baggrund	3
Diagnose	3
Kendetegn	4
Andre misdannelser i forbindelser med PRS - hyppigst Sticklers syndrom.....	5
Barn født med "isoleret ganespalte"	6
Handleplan lige efter barnet med Pierre Robin Sekvens er født.	7
Problemområder 1-3	9
1. Mor-barnrelation/forældrerelation	9
1a. Støt forældrekompetancen.	10
1.b Ved oplæring af forældre kan denne sundhedspædagogiske metode anvendes.....	10
2. Respiration.....	11
Handling hvis tungen obstruerer og sætter sig fast	11
Normalværdier for nyfødte	12
2.a Første aflastningstiltag: At lægge barnet i mave-sideleje.	12
2.b Andet aflastningstiltag: Nasal Airway med sikker fixation.	14
2.c Tredje aflastningstiltag: At overflytte barnet til Rigshospitalet med henblik på en tungefixation. .	18
3. Ernæring	20
3a. Vækstkurven	20
3b. Udførelse af måltiderne.....	20
3.c Længerevarende sondeernæring, henvisning til diætist og eventuelt efterfølgende spisetræning.	21
3d. Modermælk på trods. Gratis lån af brystpumpe samt køb af flaske og sut.	23
Udslusning, udskrivelse og opfølgningstilbud	23
Diskussionsafsnit	25
Referencer	27

Ekspertgruppen	29
Bilag 1: Actioncard	30
Bilag 2: Adresseliste til læbeganespalte-team i DK.	31
Bilag 3: Forældreoplæringskema	33

**DENNE KLINISKE VEJLEDNING ER GODKENDT AF PLASTIKKIRURGISK OVERLÆGE MIKAEL ANDERSEN AFD. S 3082
RIGSHOSPITALET BLEGDAMSVEJ 9 2100 KØBENHAVN Ø.**

**HENVENDELSE ANGÅENDE DEN KLINISKE VEJLEDNING KONTAKT VENLIGST SEKRETERIATET , IKH
GANESPALTEAFDELINGEN PEDER SABROES VEJ 4 8000 ÅRHUS TLF. 78 479533.**

**DENNE KLINISKE VEJLEDNING FINDES OGSÅ HOS DE LOKALE SPECIELSUNDHEDSPLEJERSKER FOR BØRN MED LÆBE-
GANESPALTE I DANMARK.**

DEN KLINISKE VEJLEDNING ER PÅ FØLGENDE HJEMMESIDER:

GANESPALTEAFD. I ÅRHUS UNDER INSTITUT FOR KOMMUNIKATION OG HANDIKAP: www.ikh.rm.dk/ganespalte

LÆBEGANECENTRET I HELLERUP UNDER RIGSHOSPITALET: www.lgcenter.dk

SE I ØVRIGT ADRESSELISTEN BILAG 2

FORFATTER JETTE MOES, jette.moes@rm.dk ,jettemoes49@gmail.com

Indledning

Baggrund

Der fødes årligt 5-10 børn i Danmark med Pierre Robin Sekvens hvilket udgør 1:14.000 pr. levendefødte, ligeligt fordelt mellem drenge og piger, dette fremgår af en undersøgelse af Printzlau og Andersen hvor der indgår i alt 50 børn fødet mellem 1990 og 1999 (Printzlau og Andersen 2004).

Det er en lille gruppe børn, der fra fødslen er vanskelige at holde sufficient respiratorisk og ernæringsmæssigt i de første levemåneder, men efter denne periode med intensiv observation og aflastning, er de raske. Der kræves et kompetent personale på pædiatrisk afdeling og en god oplæring til forældrene, for at børnene ikke får varige skader.

På grund af det lave antal eksisterer der ikke megen evidensbaseret viden om pleje og behandling af denne patientgruppe, hvorimod der findes en del erfaringsbaseret viden hos de få læger, syge - og sundhedsplejersker, som både i Danmark og i Europa har ansvaret for patientgruppen. Denne kliniske vejledning bygger på evidensbaseret viden, kombineret med "best practice" indhentet hos før omtalte eksperter. Disse eksperter er i teksten nævnt med navn og sidst i retningslinjen er der en oversigt over hvem de er og deres faglige relation til børn med Pierre Robin sekvens, der fremover er forkortet til PRS.

Retningslinjen omhandler børn med isoleret PRS. Børn med diagnosen PRS kan have andre misdannelser, som denne vejledning ikke omhandler. I undersøgelsen af Printzlau og Andersen hvori der indgår 50 børn har 62% isoleret PRS og 38 % har andre misdannelser udover retro/micrognathia og ganespalte (Printzlau og Andersen 2004)..

Prow beskriver at i ca. 80 % af tilfældene skal årsagen til PRS findes i forskellige underliggende genetiske vilkår (Prow 1999). Den lille vækst af underkæbens udvikling interuterint medfører ganespalte og glossoptosis. Straks efter fødslen stilles diagnosen PRS, så barnet sættes i et aflastningsregime, der udføres af et kompetent personale, hvoraf en stor del er sygepleje. Da aflastningen også gælder den almindelige spædbarnspleje er det vigtigt at forældrene er med fra starten og oplæres grundigt i håndtering af barnet, inden udskrivelse skal de desuden kunne udføre relevant sygepleje.

Diagnose

Pierre Robin sekvens blev første gang beskrevet af den franske læge Pierre Robin i 1934 og han definerede at der skal være følgende tilstande, for at man kan tale om diagnosen Pierre Robin sekvens:

- **MICROGNATHIA**
Underudviklet mandibula . (Printzlau og Andersen 2004)skriver **retro/micrognathia**
- **U-FORMET GANESPALTE**

(Prinzlau og Andersen 2004) skriver at kun 2/3 af de 50 børn i deres undersøgelse havde en U-formet ganespalte.

- **CLOSSOPTOSIS**
Tungetilbagefald
- **OBSTRUKTION AF SVÆLGET**
Årsagen er tungetilbagefald i ganespalten

Breugem (2010) og Shprintzen (1992) beskriver hvordan der er opstået andre definitioner, så som Pierre Robin syndrom, Pierre Robin anomali, men de opfordrer til at alle læger benytter den oprindelige diagnose for at fremme forskning og behandling af denne gruppe børn. Printzlau og Andersen (2004) godkender betingelserne for den oprindelige diagnose hos nyfødte. Marcellus (2001) skriver at størstedelen af de medicinske referencer identificerer misdannelserne som en sekvens, selv om mange foretrækker at kalde det et syndrom. Årsagen kan være både lejringsbetingede misdannelser intrauterint og genetisk.

Prow (1999) skriver at det er en sekvens fordi der er forskellige underliggende genetiske vilkår. Den underudviklede kæbe, vokser meget hurtigt de første 5 måneder, og symptomerne clossoptosis og dermed obstruktion af svælgaget aftager i løbet af disse måneder, så de ikke længere er et problem for barnet. Ganespalten kan variere i størrelse fra submucøs ganespalte (huddække over spalten), spaltet uvula til en komplet spalte i den hårde og bløde gane. Derfor er det vigtigt at diagnosen PRS hurtig bliver stillet, så barnet aflastes fra fødslen, efter principper, der er angivet i denne vejledning. Eventuel genetisk udredning for andre misdannelser kan foregå senere.

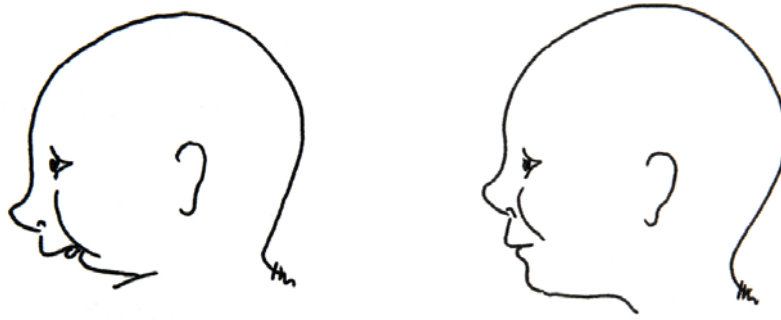
Kendetegn

MICROGNATHIA kan ses ved hjælp af ultralydsscanning prænatalt, men dette er ikke beskrevet. Marcellus (2010) skriver at årsagen kan være at et profilbillede er vanskeligt at få. Ultralydsapparater er forbedret indenfor de seneste 10 år, det er derfor muligt at micrognathia i dag ses på scanning.

Diagnostiseres micrognathia prænatalt bør fødslen foregå på et hospital med en pædiatrisk afdeling. Tilstanden micrognathia indebærer såvel en underudviklet kæbe samt for **bløde kæbeled**.

I de første 6 mdr. har underkæben en vækstrate, der er langt større, end hos andre spædbørn, I løbet af de første 6 leveår er underkæben vokset så meget at den er normal størrelse svarende til alder.

De bløde kæbeled stabiliseres gradvist i takt med at kæben vokser. Efter ca. 4 måneder er spise og vejtrækningsproblemerne ofte aftaget så meget, at barnet kommer i bedre trivsel og er langt mindre besværet. I disse første måneder gælder det om at barnet overlever uden skader, da de "helbreder" sig selv.



Tegning efter foto af nyfødt barn med svær PRS - og samme barn som 6 år gammel.

GANESPALTEN er i de fleste artikler benævnt som U-formet, men iflg. Prinzlau og Andersen (2004) har 1/3 af børnene ikke en u-formet ganespalte, men en smallere og mere V-formet ganespalte. Ganespalte kan inddrage det meste af den hårde og bløde gane, og dermed synes ikke eksisterende, eller den kan være en meget lille spalte i den bløde gane med et hak ind i den hårde gane. Der er størst risiko for at de meget store spalter og de meget små spalter overses. (Undersøgelse for ganespalte er drøftet med Thrisha Bannister, som er consultnurse, Regional Cleft Lip and Palate Network, The North England, Isle of Man, og North Wales, 2010)

Ganespalten opereres på Rigshospitalet plastikkirurgisk afdeling S 3082 i andet leveår, efter individuelt skøn kirurg og anæstesilæge i samråd.

CLOSSOPTOSIS – Når man kikker i munden på et barn med PRS, ligger tungen midt i mundhulen med en bred tungespids. Et nyfødt barn med PRS kan ikke spidse tungen og få den frem til gummerne. I rygleje har barnet ”snorkelyde”, og respirationsbesværet kan medvirke til, at barnet bliver cyanotisk. Ofte er barnet svær at kontakte, når det ligger på ryggen, da det bruger energi og opmærksomhed på at trække vejret. Tungen fungerer bedre i sideleje, men kommer ikke frem til gumme eller læber.

OBSTRUKTION AF SVÆLGET - kan observeres lige efter fødslen, men kan også forværres i 2-3 uger efter fødslen, hvor barnet muligvis er udskrevet. Wilson (2000) beskriver barn med PRS, der præsenterer luftvejsobstruktion for første gang i barnets 7. leveuge. Obstruktion opstår ved at der er negativt inspiratorisk tryk i svælg, der trækker den bagudliggende tunge endnu mere tilbage og ind i ganespalten (Marcellus 2001).

Andre misdannelser i forbindelser med PRS - hyppigst Sticklers syndrom.

Som nævnt i baggrundsafsnittet, er der mange børn med PRS som også har andre misdannelser. Mindst 1/3 ud fra læste artikler. Det er mange forskellige misdannelser, lige fra to sammenvoksede tæer, til noget så alvorligt som trisomi 18. Det hyppigste syndrom der ses i forbindelser med PRS er det arvelige Sticklers Syndrom.

STICKLERS SYNDROM:

Som ved alle syndromer findes den i mildere eller sværere grad. Børn med PRS henvises altid til øjenlæge når barnet er nogle måneder gammel og ovre de værste respirationsproblemer. Øjenlægen stiller diagnosen, Sticklers syndrom.

Følgende symptomer bør barnet derfor undersøges for:

- Retina løsning og myopi, (nærsynethed) får ca. 70-75% , øjenlæge
- Høretab , ørelæge
- Atropati og nedsat længdevækst, tidlig slidgigt , børneambulatorium
- Ganespalte og micrognathia , læbe-ganespalteteam
- Hjertefejl (mitralprolaps) , cardiolog

I undersøgelsen af Prinzlau og Andersen (2004) fandt de at 6 ud af 50 børn havde Sticklers syndrom. Marcellus (2001) bekræfter at Sticklers syndrom er det hyppigst tilknyttede syndrom.

Barn født med "isoleret ganespalte"

Ca. 50 % af børn med ganespalte har lidt underudviklet kæbe og kæbeled. De kan have snorkelyde fra tungen i svælget, når de ligger på ryggen og slapper derfor bedst af liggende på siden, når de sover. Ofte er det kun en uge eller 2. Dette er imod sundhedsstyrelsens generelle anbefaling, som anbefaler at børn sover i rygleje. Guidelines udgivet af Bannister, Hudson og Williams (2009) anbefaler sideleje, dette må være afhængig af barnets velbefindende. Kraftige snorkelyde er tegn på respirationsbesvær, hvilket betyder at barnet bliver mere træt og ukoncentreret. Personalet på barselgangen må være opmærksom på om barnet har apnøe tilfælde, og er de i tvivl, bør barnet overflyttes til pædiatrisk afdeling.

Børn med isoleret ganespalte kan pusles i rygleje, selvom deres tunge eventuelt ligger længere tilbage i munden end andre spædbørns tunger. De drikker udmalket modermælk/modermælkserstatning på blød plastflaske, med en sut der passer til barnets mund, og med et hul der tilpasses barnets formåen, samt tryk på flasken i takt med at barnet sutter. Barnet må ikke blive træt før det bliver mæt. Børn med læbeganespalte får modermælk som andre børn i DK og deres trivsel i 5. måned følger normal vægtskurve for danske børn (Smedegaard, Marxen og Moes, 2008)

Børn med isoleret ganespalte kan indlægges med mor på barselgangen og inden udskrivelsen undersøges for andre misdannelser af pædiater.

Læbe-ganespaltensundhedsplejersken der hører til i området, kontaktes altid, når et barn med ansigtsspalte bliver født. Hendes opgave er at hjælpe pædiateren med at stille diagnosen, rådgive om observation og behandling samt oplære forældre, læger og sygeplejepersonale i observation af barnets specielle behov. Hun støtter forældre og personale i hvordan barnet kan håndteres så skånsomt og så tæt på det, der er naturligt for et nyfødt barn som muligt, så også barnets almindelige behov bliver tilfredsstillet.

Læbe-ganespaltensundhedsplejersken er en del af det samlede danske læbe-ganespalteteam (bilag 2).

Handleplan lige efter barnet med Pierre Robin Sekvens er født.

FINDES SOM ACTIONSCARD BILAG 2

- Jordemoder tilkalder pædiater og neonatalsygeplejerske til fødestuen.
- Forældre og barn holdes så tæt sammen som muligt. "Tilknytning" så forældrene kan tolke og handle rigtigt på barnets signaler med henblik på deres accept af misdannelsen og kærlighed til det nyfødte barn.
- Hold barnet i mave og sideleje. Barnet kan ligge på mors bryst og kikke op, men må også gerne sutte på brystet. Barnet kan ikke danne undertryk nok til at kunne ernære sig ved amning, men det stimulerer mælkedannelse og tilknytning.
- Continuerlig SAO2måler på. Normalværdi :>95%
- Tæl respirationsfrekvens . Normalværdi :<58 gange/ minut
- Undersøgelse af barnet foregår i mave og sideleje. Brug lygte og spatel til at undersøge mundhulen med.
- Barnet ligger i kuvøse de første døgn og observeres for cyanose, indtrækninger, bevægemønstre. Foretrækker barnet at ligge med hovedet bagefter? Barnet observeres for andre misdannelser eller dysfunktioner. Barnet kan selvfølgelig ligge i maveleje på forældrenes bryst, mens der observeres.
- Spotmåling PCO2. Normalværdi: 3,6-5,3
Transcutant pCO2 ligger cirka 0,6kpa over det arterielle niveau ved kalibreringstemperatur på 43 grader celcius. Transcutant bør kontrolleres med jævne mellemrum(gastal)
- Blodundersøgelse syre-base. Normalværdi: 7.37-7.45
For kapilære gastal gælder det at PH og pCO2 begge er pålidelige og stemmer godt med arterieblod , når der er god perifær perfusion. (Pedersen 2006)samt pædiater Rasa Cipline.
- Ernæring foregår med sonde de første døgn, for at aflaste. Der skal ikke gives så stor døgnmængde som "early feeding", hvis ikke der er et andet problem der indikerer det.
- Mor vejledes til udmalkning og barnet introduceres stille og roligt til sutteflasken i samarbejde med læbe-ganespaltesundhedsplejersken. Vær sikker på at barnet kan sutte-synke, denne refleks er ikke velfungerende. Start som med et præmaturnt barn vædet vatpind, eller med en finger i barnets mund og mælk i en sprøjte. Barnet bruger meget energi på vejrtrækning.
- Hvis barnet obstruerer i maveleje, lægges en Nasal Airway, fra næsebor og lige over epiglottis med en studs, der kan ventileres på. Hvis CPAP er skønnet nødvendig så afsluttes med en bevenisteventil. Ved længerevarende Nasal Airwaybehandling, udføres en enklere og mere sikker fiksering af tuben, se under Nasal Airway længere fremme.
- Når barnet er sikret frie luftveje, er det en fordel at overflytte barnet til et neonatalafsnit. Transport af barnet sker altid med en Nasal Airway og med barnet i maveleje, så er barnet sandsynligvis sikret frie luftveje under turen.

- Kontakt til læbe-ganesundhedsplejersken (bilag 2) Læge eller jordemoder sender en indberetning enten til ganespalteafdelingen i Århus eller i København.



Maveleje ved far.

Problemområder 1-3

1. MOR-BARNRELATIONEN/FORÆLDRERELATIONEN
2. RESPIRATION
3. ERNÆRING

1. Mor-barnrelation/forældrerelation

Barnet skal leve af forældrenes kærlighed.

De første 2 måneder af et barns liv er by-behaviorperioden (spontan behovsrelateret) (Brodens 1991)

Moderen er naturligt optaget af om barnet er tilpas, det vil sige- trækker vejret, vokser og udvikles.

Barnet har brug for hjælp til søvn – vågenregulering og koncentration. Øjen- og kropskontakt er virkemidlet.

Barnet er født med en relationskompetence, en sensitivitet for ansigter, berøring og forældrestemmer. Dette samspil mellem mor og barn gør, at barnet langsomt integrerer med omverdenen og det er starten på tilknytning, dybest set er det drivkraften til at blive et socialt individ.

Stern Daniel (2008) skriver, at de første tilknytningsbånd som er tryghed, hengivenhed, regulering af barnets rytmer, holde barnet og bibringelse af oplæringen af de grundlæggende regler for menneskelig relateren foregår præverbalt.

For et barn med PRS og dets forældre er der særlige udfordringer, idet barnet skal pusles medens det ligger på maven eller siden, barnet et træt og er koncentreret om at trække vejret. Det kan ikke die ved deres mor og har svært ved at sutte – synke mælk. Forældrene er angst for at miste deres nyfødte, samtidig er det meget tidskrævende at passe et barn med PRS.



Dette samspil mellem far og barn gør, at barnet langsomt integrerer med omverdenen øjen- og kropskontakt er virkemidlet.

Alle børn udskrives til hjemmet før de er 4 måneder, hvor problemerne ofte er aftagende. Erfaring viser at de fleste mature børn med PRS udskrives indenfor 1.-2. levemåned, hvis ikke de har andre misdannelser. Forældrene mener, at de har den bedste kontakt med deres barn, og vil tage ansvaret, dog overrasker det, hvor krævende det er at passe barnet hjemme. Derfor er det vigtigt med tidlig stimulation af "hud mod hud", samt støtte på anden vis, sideløbende med oplæring i observation, behandling og pleje af barnet.

Stubenitsky (2009) gør opmærksom på forældre/barn tilknytningen foregår indenfor de 5 første år. At personalet oplærer og støtter forældrene til at kunne passe barnet og arbejde mod kortere indlæggelser.

1a. Støt forældrekompetancen.

- Findes der et familierum, i neonatal afsnittet bør dette benyttes.
- Læge-sygeplejersketeam i afdelingen i samarbejde med læbe-ganesundhedsplejersken, er familiens faste kontakter og ansvarlige for oplæring af forældre før udskrivelse. Findes der i afsnittet en "følge-hjem-sygeplejerske" bør hun og den kommunale sundhedsplejerske besøge familie under indlæggelsen.
- Forældrene henvises til socialrådgiver på sygehuset, eksempelvis vedrørende tabt arbejdsfortjeneste til far, hjælp i hjemmet, senere godtgørelse af merudgifter.
- Tilbud om psykologhjælp. Forældrene oplever ofte først et behov, når barnets symptomer er aftaget eller overstået. Der findes en psykolog på sygehuset, i kommunen og i begge ganespalteafdelinger.
- Grundig oplæring i observation og pleje af barnet. Oplæringskema bilag 3.

1.b Ved oplæring af forældre kan denne sundhedspædagogiske metode anvendes.

PRAKTISK OPLÆRINGSSKEMA FINDES SOM BILAG 3

Ifølge Antonovsky kommer følelsen af sammenhæng fra mange forskellige "læreprocesser" gennem livet. Således at oplevelsen af forudsigelighed ligger grundlaget for begribelighed, at en passende belastningsbalance ligger grundlaget for håndterbarhed, og at deltagelse lægger grundlaget for meningsfuldhed.

LÆREPROCESSER

FØLELSEN AF SAMMENHÆNG

- | | | |
|-------------------|---|----------------|
| • Forudsigelighed | - | begribelighed |
| • Belastningsevne | - | håndterbarhed |
| • Deltagelse | - | meningsfuldhed |

(Jensen og Johnsen 2000) Afsnit "sundhedspædagogik og følelsen af sammenhænge"

2. Respiration.

Obstruktion af svælget forårsaget af retro/micrognaia, den tilbageliggende tunge og ganespalten, der forårsager et negativt tryk i svælget under inspiration. Hvis ikke barnets øvre luftveje holdes frie er der risiko for hypoxiskader, CO₂ ophobning i blodet, pulmonal vaskulær stase, og corpulmonale (Marcellus 2001).

Handling hvis tungen obstruerer og sætter sig fast

Dette afsnit bygger på erfaringer og er ikke beskrevet i litteraturen.

- Barnet oplever kvælningssvimmelhed og det er både angstprovokerende for barn og forældre.
- Jeg har oplevet at et frisk pust fra en ambulancedør der blev åbnet, tilsyneladende var medvirkende til at tungen løsede sig.
- Hold barnet roligt op på venstre arm i maveleje og tag højre hånds pegefingre ned bag tungeroden og træk frem. Tungen er hård som en muskel i krampe, SAO₂ er meget lav, hvorfor barnet er cyanotisk. Fingren er mere skånsom end en tungeholder ifølge Rolf Holm Knudsen (anæstesilæge, Rigshospitalet), - det er også min erfaring. Hav dog en tungeholder hos barnet, men prøv med fingren først. En Nasal Airway model 1. er simpel og god, hvis det er muligt at lægge den i svælget som 1. hjælp.
- "En mor med meget lange negle, måtte jeg bede om at klippe neglen på h. pegefingre, i tilfælde af en obstruktion hos barnet. "
- Tilkald en læge (anæstesilæge eller pædiater). Barnet bør have en Nasal Airway.

Tungen kan obstruere og sætte sig fast, hvis barnet ikke har Nasal Airway eller ganeplade de første 4-6 uger. De sværeste tilfælde får lavet tungefixation.

Prenzlau og Andersen (2004) angiver at det ved 16% af de 50 undersøgte børn drejer sig om mild retro/micrognaia, 38% moderat og for 46% svær micrognaia. At der er en vis sammenhæng mellem væksten af underkæben og respirationsbesvær.

Cole, Lynch og Slator (2008) omtaler en opdeling grad 1-3 af PRS efter symptomer og behandling, men også ud fra at der er en sammenhæng med graden af retro/micrognaia og respirationsbesvær. Der er ingen tal, men forskellen i størrelse på den lille underkæbe er illustreret med 3 foto.

Anderson (2007) beskriver fra Birmingham Children Hospital, at for dårlig en saturation for nyfødte med ganespalte er vurderet over 24-36 timer, hvor saturationen har været under 90 i 5 % af tiden. Desuden vurderes PCO₂ og syre/base, ud fra normal værdier. Pædiater Rasa Cipline siger at en nyfødt bør saturere > 92% det meste af tiden. Anderson (2007) skriver at kontinuerlig overvågning med SAO₂ er nødvendig mindst de første 4 måneder . På grund af risikoen for hypoxiskader er apnøalarm ikke tilstrækkelig, hvilket pædiater Rasa Cipline er enig i.

Selvom barnet saturerer > 90% bør der, ifølge pædiater Rasa Cipline, foretages kontrol af respirationsfrekvens, spotmåling af PCO₂, samt syre/base-status. Måles fra indlæggelsen og fortsættes efter skøn.

Normalværdier for nyfødte

- Respirationsfrekvens < 58 gange/ minut
- PCO₂ 3,6-5,3 kPa
- Syrebase 7,37-7,45
- SAO₂ >95%

(Pedersen 2006,)og anbefales af pædiater Rasa Cipline, se kommentarer på actionscard s. 7.

2.a Første aflastningstiltag: At lægge barnet i mave-sideleje.

Ansigtet skal pege nedad mod underlaget, så meget som muligt, for at tungen kan falde frem. Respirationen skal være så lydløs som muligt. Ligger barnet på ryggen er der snorkelyd og barnet bliver træt, ukoncentreret, ruller med hovedet og bliver eventuelt cyanotisk.

Brug af narresut holder tungen fremme i munden.

Maveleje kan bare være med hovedet skiftevis til højre og venstre. Som præmature børn, der ligger på "hest", hvor forhøjningen slutter lige over skuldrene.



Maveleje.

Ved total maveleje lægges barnet med en sammenrullet ble under pande og skuldre med ansigtet pegende lige ned mod madrassen.

Læbe-ganespaltesundhedsplejerske og neonatalsygeplejerske Jette Moes
Maj 2015

Sideleje kan være liggende på et tæppe eller på en dyne, så ansigtet kan komme til at pege skråt ned mod madrassen. Der kan lægges en trekant eller en pølle i ryggen, så barnet ikke triller om på ryggen. Trekanten benyttes på neonalfsnittet på Skejby sygehus. Trekanten købes hos "Baby Paradise" tlf. 51913958, Solsortevej 17, 9600 Aars. I England bruges en model med en lille pølle både foran og en større bagpå forbundet med et stykke stof, som barnet ligger på, men andet kan også bruges som rygstøtte.



Sideleje.

Når barnet, pusles, bades, makes, snakkes med, og i alle døgnets gøremål skal det lejres i mave - eller sideleje med kontinuerlig saturationsovervågning.



Bad i sideleje

Andersen (2007) fra Birmingham Childrens Hospital, skriver at hvis saturationen når barnet ligger i mave/sideleje har mange fald til omkr. 80 % for nyfødte med PRS, bør barnet have en Nasal Airway. (pædiater Rasa Cipline er enig). Kontrol af P_{CO2} og syre base status.

2.b Andet aflastningstiltag: Nasal Airway med sikker fixation.

Saturerer barnet ikke tilfredsstillende med gentagne fald af saturationen til 80% ved lejring i mave/sideleje som ovenfor beskrevet er næste skridt at lægge en Nasal Airway:

- Nasal Airway kan sikre barnet frie luftveje, og hindre obstruktion i svælget.
- Nasal Airway kan betyde at der ikke er brug for kirurgisk indgreb i form af tungefixation.
- Nasal Airway kan medvirke til at barnet kan sutte sin mælk, og komme i trivsel.
- Nasal Airway gør det muligt for forældrene at håndtere barnet på lige fod med andre spædbørn, hvilket gør plejen mere naturlig og fremmer tilknytning.
- Et kompetent plejepersonale kan lære forældre at udføre behandlingen med Nasal Airway. Forældreoplysningsskema bilag 3 er tænkt til oplæring af forældre, men kan også bruges ved oplæring af plejepersonale.

En dansk mor Tanja, som jeg har besøgt i hjemmet 2010, har klaret behandlingen med Nasal Airway hjemme, udskrevet fra Hvidovre Hospital. Hun fik support ved hjemmebesøg fra en neonatalsygeplejerske (følge-hjem-sygeplejerske), specialsundhedsplejersken samt en kommunal sundhedsplejerske. (Tanja Breirenkamp Kreuger 2007) havde ingen faglige forudsætninger, syntes at det gik godt. Hun har lavet sin egen hjemmeside vedrørende pasning af sønnen Marcus. www.123hjemmeside.DK/Breitenkampkreuger.

Andersen (2007) beskriver 12 forældrepar, der på Birmingham Childrens Hospital er oplært efter et skema, bilag 3, skemaet afslutter med en vurdering sammen med forældrene ud fra skemaet, om de kan håndtere behandling og pleje af barnet luftvejs- og spiseproblemer ved siden af deres daglige liv i hjemmet. Personalet skal have vurderet, at forældrene var tilstrækkelig oplært og magtede pasningen af barnet ved fuldt afkrydset og underskrevet skema før udskrivning. Indlæggelsestiden faldt gennemsnitlig fra 54 til 19,5 dage i forhold til sammenlignelige børn. Vægtøgningen steg pr. dag og blev som gennemsnittet for andre spædbørn.

HVAD ER EN NASAL AIRWAY?

Portex Tracheal Tube

- Tubestørrelse 3.0 er et godt bud til et maturt barn. Vælg tubestørrelse, der passer nøjagtig til barnets næsebor.
- Længde til maturt barn ca. 7 ½-8cm, mål fra næsetip til tragus, som er den trekantede brusk fortil ved øret.
- Rolf Holm Knudsen (anæstesi-læge på Rigshospitalet afd. S 3082, 2009) klipper et **ovalt hul ca. -½ cm langt og ca. ½ cm over tubespidsen, kaldt Murphy-eye**. Der findes en "Blue line tube fra portex med fabrikeret Murpty-eye, eg har kun set i tube nr.3.5, findes evt. også i mindre tuber .

Andersen (2007) nævner i sin artikel at han klipper et hul med en hulmaskine, andre steder er jeg ikke stødt på dette murphys-eye. Pædiater Rasa Cipline, 2011 anbefaler Murphys-eye.

- Tubespidsen skal ligge frit over og tæt på epiglottis. Til nedføring af tuben bruges med fordel en stent i form af et blå sug, smurt med lokalbedøvende gel.
- Der kan stetoskoperes for at høre luftskifte, en for lang tube giver opkastning og kvælnings-symptomer.
- Noter på observationsskemaet hvor langt tubespidsen er fra næsebor, af hensyn til sugedybden .
- Indenfor den 1. leveuge og ellers efter behov sluttes tuben med en portex studs, der kan ventileres på. Den er klodset i håndtering af barnet, og ikke sikker. Har barnet brug for CPAP bruges benvenisteventil som studs på tuben, Vær opmærksom på at den heller ikke er sikker fixation .
Herefter anvendes en mere enkel og sikker fixering, se billedsiden, hvor modellerne er udarbejdet i samarbejde med pædiater Rasa Cipline. Vores erfaring er at saks er bedst til at lave Murphys eye.

Inspireret af Specialist team South Thames Cleft Service/Guy's og Sct. Thomas' Hospital. Guidance for babies born with Pierre Robin Sequence , og Emma Southby personligt, specialnurse in the Team, 2010.

Billeder af Nasal Airway, model 1-3 på næste side.



Start model. Dansk pige med start-studs, på Nasa Airway.



Model 1. Benyttet af danske forældre derhjemme.



Model 3. Engelsk pige med sikker fixation, hvor tuben er sutureret på holderen

Læbe-ganespaltesundhedsplejerske og neonatalsygeplejerske Jette Moes
Maj 2015

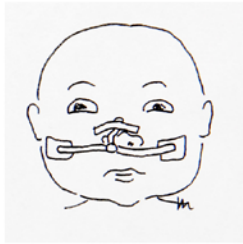
Nasal Airway

Start model



+ Murthy`s eye

Model 1



1. Der klippes 3 strimler fra næseboret. 1 strimmel fixeres opad på mod øjet på næseryggen på den side tuben sidder, de 2 andre på hver sin kind med duoderm og plaster. (Master 1999)



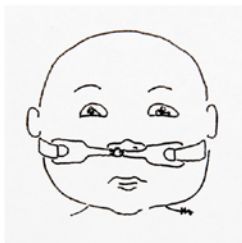
Model 2



2.a. Tuben kan også klippes af 2½-3 cm fra næseboret, stykket klippes i 4 lange strimler der 2.a. Tuben kan også klippes af 2½-3 cm fra næseboret, stykket klippes i 4 lange strimler der fæstnes godt til tubeholderen med leukostrip. (4 strimler for at bevare tubehullet rundt). Træk i tuben. Fixeres med duoderm plaster på kinder eller hue.

2.b. De 4 strimler kan være længere og fixeres uden holder, 2 strimler på hver kind med ca. 1 cm mellemrum for at bevare hullet rundt. (model Aalborg, Jette moes 2010)

Model 3



3. En tubeholder 1 nummer mindre end tuben klippes til og sutureres sammen med tuben i niveau med næseboret. (der anvendes krum nål og nåleholder) Holderen med flade bomuldsbånd sættes fast på kinderne med duoderm og plaster eller på en hue/ CPAPHue, så barnets hud skånes. (Southby og Bannister 2

Fremstillet af: Jette Moes Specialsundhedsplejerske for børn med læbe-ganespalte, Pædiater Rasa Cipline

Foto på AV -afdelingen Aalborg sygehus. Tegninger af børnefysioterapeut Hanne Algreen Agerholm, børneafdelingen Aalborg sygehus 2011

- Efter seponering af Nasal Airway, kan der igen blive behov for den i forbindelse med sondeafvænnning, for at barnet skal have kræfter nok til at tage hele sin døgnmængde på flaske eller under søvn, for at undgå søvnapnøer.

Der findes desuden denne Nasal Airway med fast krave. Den er fra **Teleflex Medical**, Ireland.

Ref 125410, **str. 16**, I.D.mm. 3,5 , O.D.mm. 5,3 og **str. 14** I.D.mm.3,0,mm. O.D. 4,7 og en helt lille **str.12**

Den er meget let at anvende og sikker i brug for personale og forældre. Den fæstnes med et dobbelt halsstik omkring tubekraven og en ende af snoren på hver kind med duoderm, som en madesonde. Den er siden 2012 brugt i Danmark f.eks. på Skejby og Randers neonatalafd. Airwayen kan bestilles hos Medic tlf. 0045 36379100 eller hos specialsundhedsplejersken.



PLEJE I FORBINDELSE MED NASAL AIRWAY

- Tuben skiftes mindst 1 gang om ugen, eller efter behov.
- Hold tuben ren og velfungerende ved at suge f.eks. før hvert måltid eller efter behov. Det kan være nok hver 6 time. Lav et fast regime, så tuben ikke stopper til.
- Måske skal tuben op dagligt og renses med sterilt vand, kan evt. i starten være under stuegang. Slimdannelsen aftager, når tuben har ligget nogle dage.
- Skyl med max. 0,5 ml. isotonisk NACL, før der suges. Brug eksempelvis sug nr. 6 afhængig af tubestørrelse og før det ned til ½ cm før enden af tuben. Gennemfør sugningen med "rullende" bevægelser på vej op af tuben.
- Rens og kom beskyttende creme omkring næsebor efter et måltid. Ved Irritation af huden sættes tuben i det andet næsebor.
- Forældreoplæringskema bilag 3 kan benyttes.

Inspireret af Specialist Team South Thames Cleft Service/Guy's og Sct. Thomas' Hospital. Guidance for babies born with `Pierre Robin Sequence, og Emma Southby personligt, specialnurse in the Team, 2010.

Er det ikke tilstrækkeligt med Nasal Airway, for at barnet kan opnå sufficient respiration efter 2-3 uger kan tungefixation tilbydes i Danmark (Mikael Andersen plastikkirurgisk overlæge afd.S 3082 Rigshospitalet DK).

Marcellus (2001) skriver fra Capital Health Region in Victoria BC,Canada om god effekt af Nasal Airway til børn med PRS, og hvis dette ikke er nok efter en periode, kan der foretages tungefixation. Andre svælganomalier kan kræve andre kirurgiske indgreb.

Flere lande bruger gumme-ganeplade, bl.a. Schweiz og Sverige, for at modvirke obstruktion, se diskussionsafsnittet.

I Danmark får børn med svær PRS foretaget en tungefixation på Rigshospitalet afd. S 3082.

2.c. Tredje aflastningstiltag: At overflytte barnet til Rigshospitalet med henblik på en tungefixation.

Prenzlau og Andersen (2004) skriver at ca. 1/3 af børnene holder frie luftveje ved lejring, 1/3 med Nasal Airway og 1/3 får tungefixation.

Siden 2011 er denne kliniske vejledning blevet anvendt i Danmark, og der har ikke været behov for tungefixationer ifgl. Overlæge Mikael Andersen.

Tungefixation er en god løsning, hvis ikke mave/sidelejring og Nasal Airway er tilstrækkelig til at holde barnets respiration sufficient, - eller hvis langvarig brug af Nasal Airway, hindrer barnet i udskrivelse.

Barnet skal være 3-4 uger gammel og veje over 3 kg. Præmature børn skal være over termin.

På barnets stamafdeling anbefaler plastikkirurgisk overlæge Mikael Andersen Rigshospitalet, at holde barnets respiration sufficient i 2-3 uger med Nasal Airway, før overflytning .

Første henvendelse fra barnets stamafdeling er til Rigshospitalet plastikkirurgisk afd. S 3082. Bilag 1:

- Vedrørende tungefixation: Overlæge Mikael Andersen.

- Vedrørende Nasal Airway: Overlægerne anæstesilæge Rolf Holm Knudsen, eller Kirsten Eriksen.

Hvis plastikkirurgerne og anæstesilægerne, der er nævnt ovenfor finder barnet egnet til tungefixation, foregå det således:

FREM GANGSMÅDE:

I følge Mikael Andersen Plastikkirurgisk overlæge afd. S 3083. Rigshospitalet DK (2011):

Barnets stamafdeling henvender sig til Plastikkirurgisk afd. S 3082 Rigshospitalet, og får kontakt til overlæge Mikael Andersen vedrørende overflytning.

Datoen for overflyttelse aftaler anæstesi - og plastikkirurgisk overlæge med neonatalafsnittet på Rigshospitalet, ud fra hvornår der er kapacitet til arbejdet på operationsstuen. Barnets stamafdeling får tilbagemelding om en overflytningsdato.

Barnet har Nasal Airway og saturationsmåler under overflyttelsen til neonatalafsnittet på Rigshospitalet.

- 1.dag_ Barnet ses af plastikkirurgisk overlæge og narkoselægeoverlæge fra afd. S 3082 på neonatalafsnittet.

- 2. Dag. Barnet får foretaget tungefixationen. Undersiden af tungen fæstnes til underlæben så tungen føres frem og suturerne knyttes på en midlertidig "holdeplade", der placeres udenpå huden.
- 3. Dag. Barnet observeres postoperativt på neonatalafsnittet.
- 4. Dag. Barnet overflyttes til plastikkirurgisk afd. S 3082 (hvor alle børn i Danmark født med læbeganespalte bliver opereret)
- 5. Dag. Barnet får stadigvæk sonde og introduceres til sutteflaske.
- 8. Dag. Efter operation fjernes "Holdepladen". Tungen er fremme og barnet kan frit bevæge et stykke af tungespidsen.
- 14 dage efter indlæggelse er barnet sandsynligvis ved at kunne udskrives, ofte både med sonde og flaske enten til hjemmet eller tilbage til den pædiatriske afdeling, hvor det kom fra.

Tungefixationen løsnes omkring 7-8 måneders alderen. Det rette tidspunkt for løsning af tungefixationen træffes af kirurgen på ganeråd/tværfaglig konference i samråd med forældre og læbeganespalte - sundhedsplejersken. Ganeråd foregår på ganespalteafdelingen både i København og i Århus.

Efter en tungefixation kan barnet spise som andre børn med ske og drikke med kop, når det passer til barnets udvikling, de bliver sjældent gode til sutteflasken. Nogle børn der tidligere har kastet op, forsætter med dette, årsag er ikke set beskrevet.

Barnet har brugt rigtig meget energi på at trække vejret, og oplever efter tungefixationen, at have overskud til at kommunikere med omverdenen, forældrene behøver ikke længere at være bekymrede for at tungen obstruerer, samtidig kan de nu nyde at have barnet liggende på ryggen, kontakten med og plejen af barnet bliver meget lettere.

En umiddelbar bivirkning ved tungefixationen er, at den nederste gumme bliver flad og evt. tænder i undermundens bliver vandrette, men begge dele retter sig når tungefixationen løsnes.

De omtalte læger på afd. S, mener ikke der på noget tidspunkt er behov for tracheostomi, denne er meget vanskelig at lukke efterfølgende.

En mor beskriver at hendes barn fik en tracheostomi, og senere en tungefixation, fordi diagnosen PRS ikke blev stillet fra fødslen (1992,Perlman) .

Operation af ganespalten foretages når barnet er 1½ - 2 å gammelt.

3. Ernæring

Børn med PRS har et ernæringsproblem på grund af nedsat sutte - og synkeevne, samt besværet respiration.

Børn der kun har isoleret ganespalte synker 5 gange, hvor andre børn kun skal synke 1 gang (røntgenoptagelse fra en undersøgelse i Dresden, der blev fremlagt på en international craniofasial kongres i Gøteborg 2001). For børn med PRS kommer respirationsbesværet oveni. Dette bevirker at barnet bruger meget energi på at spise og derfor er et træt barn.

3a. Vækstkurven

Vægtkurven forventes at ligge under dansk gennemsnit indtil 4 mdr. alderen. Længdekurven er normal, så børnene fremstår som lange og smalle.

Stubenitsky (2010) beskriver at børn med Nasal Airway har en normal vægtstigning i deres 1. levemåned. Det medførte længere indlæggelsestid.

Prodoehl (1995) beskriver at en madesonde der ligger i svælget kan holde åbent for luftpassage, størrelsen på sonden er ikke beskrevet.

Hvis ikke barnet har andre diagnoser betragtes barnet med PRS som et rask barn med en kæbe og ganemisdannelse. Misdannelserne som ovenfor beskrevet medfører respirationsproblemer, samt **sutte-synkeproblemer, og træthed, der fører til ernæringsproblemer, for lille vægtøgning og måske spiseværing.**

3b. Udførelse af måltiderne

- Det er vigtigt at spisesituationen bliver så "normal" som muligt, at det skal være hyggeligt og rart, og helst være far eller mor, der giver barnet mælk,
- Mor støttes i udmalkning. Gratis leje af brystpumpe. (se længere fremme)
- Barnet får udelukkende sonde de første døgn, ikke nødvendigvis store mængder som ved "early feeding".
- Læbe-ganesundhedsplejersken prøver først at give barnet mælk, samtidig med at mor, far og plejepersonale oplæres.
- Start med en sprøjte med modermælk mens barnet sutter på mors eller fars finger, der sprøjtes dråbevis ind ved siden af fingeren. Der kan først forsøges med en vatpind dyppet i mælk, som til de små præmature.
- Når barnet er parat, forsøges med en blød sut på en blød plastflaske, engangsflaske og sut er god at starte med. Ingen tryk på flasken til at starte med. Observer barn samt saturationsmåler, først når barnet med sikkerhed magter at sutte og synke, kan der forsigtigt trykkes på flasken. Shaw (1999) skriver at en blød flaske er bedre for sutte- synkereflexen, end hård flaske.

- Moderen/faderen sætter sig godt tilrette i en lænestol med fodskammel og barnet lægges på siden, venstre side hvis flasken er i højre hånd, skråt ud og med eleveret hoved, på en dyne eller amme pude. Mor/far skal kunne se barnets ansigt, og SAO2måleren. Madningen foregår i et tæt samarbejde, ligesom amning. Hvis ikke moderen er afslappet, er barnet det heller ikke, og barnet har sværere ved at koordinere sutte og synke refleksen. .
- Mor/far tager fat i på kæbeleddet nedefra med tommel- og langfinger, mens der presses op og frem. Støtten til kæbeleddet gør, at det stabiliseres, så barnet ikke længere "overfladesutter", men svøber om sutten med tungen, skubber den op i ganen og kan bevæge underkæben lidt. De første gange er det ikke sikkert, at barnet sutter og synker, men øvelse gør mester.
- Når barnet har udvist en sikker sutte- synkereflex, kan der trykkes let på flasken, når barnet sutter. Barnet kan ikke danne undertryk på grund af ganespalten. Ligger SAO2 under 90 Og bliver der, er barnet ved at være træt og der stoppes.
- **Målet er at barnet skal blive mæt før det bliver træt. – men måltidet skal kun vare i ca. 30 min max 45 min. Har barnet ikke fået sin mængde indenfor den tid suppleres med sonde.**
- I de første måneder er 8 måltider pr. døgn nødvendigt, fordi barnet hurtigt bliver træt og kan være forkvalmet.



Uden Nasal Airway: Kæbevinklen støttes under måltidet, øjenkontakt og dyb koncentration.



3.c Længerevarende sondeernæring, henvisning til diætist og eventuelt efterfølgende spisetræning.

- Kan barnet ikke tage sin døgnmængde ved udskrivelsen ud fra ovenstående instruks, kan forældre oplæres i sondeernæring, skema bilag 3 kan benyttes. Sonden skiftes X 1ugentlig eller hvis den glider ud, permanentsonde hv.14.dag. Ernæringspumpe bør kun bruges ved store mængder mælk eller hvis mælken skal gives over meget lang tid.
- Skift af sonde kan tilbydes i børneafdelingen.
- Der er risiko for at barnet kaster op og ikke kan rumme sin døgnmængde. Langvarig sondeernæring kan også medføre opkastning. Det kan blive nødvendigt at berige mælken, eller give et mælkeprodukt med høj næringsværdi efter aftale med diætist, så barnet kan trives på mindre mængder.

Læbe-ganespaltesundhedsplejerske og neonatalsygeplejerske Jette Moes
Maj 2015

- **Langvarig sondeernæring kan medføre spiseværing hos barnet, som kan betyde langvarig spisetræning på pædiatrisk afdeling, når barnet er klar til det.**



Dansk pige der får langvarig sondeernæring og syv måneder gammel bliver indlagt til spisetræning.

Den angivne måde at forholde sig til ernæringsproblemet, er i overensstemmelse med afsnittet i bogen Watson (2001) og med den engelske Guideline for børn med ganespalte (Bannister og Southby 2009).

Reid (2005) viser i sin undersøgelse vedrørende ernæring på 62 børn, heraf 12 med PRS, De første 2 uger havde 10 børn svære spiseproblemer, og 2 moderat. Efter 3 mdr. havde 10 stadigvæk svære spiseproblemer, ved 14 mdr. havde 5 stadigvæk svære spiseproblemer, 2 havde gastromisonde.

Børn med PRS er svære at ernære, men uden at have tal på, tror jeg at den tidlige indsats med specialister herhjemme, medfører færre svære spiseproblemer i 14 måneders alderen. Dette understøttes af Bart (2009) der som specialistteam i Toronto i Canada har undersøgt 30 børn med PRS som havde en vægtstigning på mindre end 700 gr. de første 4 uger og fik fortsat ventrikelsonde, afhængig af graden af respiratorisk distress. De betegner behandling af disse børn som en udfordring bl.a. at de kan risikere lange hospitalsophold.

3d. Modermælk på trods. Gratis lån af brystpumpe samt køb af flaske og sut.

Bløde plastflasker til børn med læbe-ganespalte, der kan rengøres og bruges igen kan købes på Lyngby svaneapotek tlf. 45 870096. Der bruges almindelige flaskesutter, der har en form og størrelse passende til barnets mund, og en hulstørrelse der passer til barnets sutte – synke evne. Forældre kan evt. selv skaffe begge dele, de bliver da aktive i behandlingen, og lærer at observere barnet. Det kan være en fordel at købe forskellige sutter at prøve med. Den almindelige Nuksut kan være et godt bud, først str. 1, så 2 og evt. senere laves flere huller i sutten. Der kommer nye i handlen f.eks. har Pigeon en ventilsut, der er blødere på den ene side end på den anden. På klinisk vejledning for børn med læbe-ganespalte, ses et udvalg af mulige sutter og flasker.

Læbe-ganespaltesundhedsplejersken har en rekvisition, der udleveres til forældrene, hvis mor ønsker en brystpumpe til udmalkning af modermælk. Ganepalteafdelingen i Århus betaler for leje af brystpumpen med et landsdækkende abonnement hos Falck. Pumpen kan familien beholde så længe mor ønsker at udmalke.

Der er høj frekvens i Danmark af børn med læbe-ganespalte, der får modermælk. Gennemsnitlig lige så lang tid som andre danske børn (Smedegaard 2008.)



Udslusning, udskrivelse og opfølgningstilbud.

- Kontaktlæge og kontaktsygeplejerske udskriver i samarbejde med forældrene barnet, når forældrene har oparbejdet de nødvendige kompetencer til at passe og pleje barnet i hjemmet. Brug bilag 3.
- Læbe-ganespaltesygeplejersken og den kommunale sundhedsplejerske informeres om udskrivelsen og kan med fordel deltage i en udskrivningssamtale. Egen sundhedsplejerske kommer som til andre børn, men kan komme hyppigere for at kontrollerer barnets vægt og hører til familiens generelle trivsel. Læbe-ganespaltesundhedsplejersken vil holde tæt kontakt med familien med besøg, mail, telefon og som specialist på børn med læbe-ganespalte koordinere med familiens sundhedsplejerske, egen læge, hospital, kommunal sagsbehandler og andre social og medicinske instanser, hvor det er aktuelt.
- Barnet lægeundersøges og indlæggelsesforløbet bliver gennemgået, som ved alle indlagte børn.
- Faderen bør have arbejdsfri mindst to uger efter udskrivelse, og mor har barselorlov. Der kan være behov for hushjælp og sygepleje i hjemmet.
- Barnet får åben indlæggelse, og forældrene kan kontakte pædiatrisk afdeling.
- Findes der på afdelingen en "følgehjemsygeplejerske", som på Hvidovre hospital, er det oplagt at bruge hende til et barn med PRS, med et eller to besøg som bindeled mellem primær og sekundær sektor.

- **Barnet bør udskrives med saturationsmåler**, som forældrene skal være fortrolige med at bruge, men de skal også kunne observere vejrtrækningen ved at iagttage barnet brystkasse. Specielt i sove- og spisesituationer, er saturationsmåleren uundværlig i de første 4 -6 måneder.
- I Region Nordjylland er der SAO2målere til udlån på hjælpemiddelcentralen.
- **Har barnet ventrikelsonde** skal forældrene være fortrolige med sondeernæring. De skal have tilbud om at komme på pædiatrisk afdeling og få sonden lagt.
- Indtil der er en aftale med kommunen gennem sygehusets socialrådgiver om at forældrene kan hente sonder m.m. på det lokale apotek eller få det bragt fra sygehus depotet, skal de have remedierne fra pædiatrisk afdeling, og skal kunne hente nye forsyninger samme sted.
- **Har barnet Nasal Airway** skal forældrene være fortrolige med at lægge den, fixere den, holde den ren ved sugning, så den er velfungerende.
- Hjemmebesøg af kontaktsygeplejerske /følgehjemsygeplejerske indenfor den 1.uge bør overvejes.
- Nye tuber kan også bestilles på apoteket og betales gennem kommunen, ligesom ventrikelsonder og øvrige engangsmaterialer.
- Der bestilles transportabelt sug og forældrene skal kunne bruge det. Der kan være behov for behandling med ilt i sjældne tilfælde, som der også bestilles inden udskrivelse. Firmaet leverer iltbomben i hjemmet og instruerer i brugen af den.
- Henvisning til hørecentralen, dels med henblik på den almindelige nyfødt screening , hvor et positivt resultat kan være forsinket på grund af ganespalten, der står væske i mellemøret, barnet kan også have hørenedsættelse ved Sticklers syndrom.
- Henvisning til børneøjelæge. Øjelægen stiller diagnosen Sticklers syndrom.
- Henvisning til pædiatrisk ambulatorium hos kontaktlægen, mindst tre undersøgelser -. Ca. 6 måneder, 2 år og 5 år med henblik på respiratorisk, trivselsmæssigt og for eventuelt andre misdannelser. Ellers efter behov og i samarbejde med Plastikkirurgisk afdeling S 3085 samt egen læge.
- FISH-test evt.array CGH test sendes til genetisk afdeling, hvis barnet har andre misdannelser end ganespalte og micrognathia. Det bør overvejes afhængig af graden af misdannelserne, hvornår disse test udføres, da behandlingen af det nyfødte barn ofte vil være den samme, og tilknytningsprocessen er i forvejen vanskelig.
- Gentage tilbuddet om psykolog enten på sygehuset eller via læbe-ganesundhedsplejersken i ganespalteafdelingen. Dette tilbud gælder også senere, når den akutte fase er ovre.
- Henvisning til diætist hvis ikke barnet kan rumme sin fulde døgnmængde. Dette er ofte senere i forløbet
- Kontakt til kommunens sagsbehandler eventuelt gennem socialrådgiver på sygehus, at et barn med særlige behov udskrives.
- Epikrise til egen læge.
- Sygeplejeepikrise til egen sundhedsplejerske.

Diskussionsafsnit

Jeg har været læbe-gabespaltensundhedsplejerske i Region Nord gennem 23 år og har været ansat som deltidssygeplejerske på neonatalafsnittet på Aalborg sygehus i 15 år. Jeg har fulgt 10 børn fra fødsel til 3 år med PRS, og har hver gang haft oplevelsen af at både jeg og det øvrige personale har manglet retningslinjer for håndtering af denne patientgruppe, der næsten ”helbreder sig selv. De skal dog hjælpes til at overleve uden skader.

Desuden har jeg fulgt behandlingsudviklingen ved at være med i et lille team af fagfolk der arbejder specifikt med børn, der har læbe-ganespalte, og har i den forbindelse deltaget i internationale konferencer.

DER ER STOR FORSKEL PÅ BEHANDLINGEN AF BØRN MED PRS I VERDEN.

Børn i andre dele af verden får kirurgiske aflastningsindgreb, som senere kan efterlade skader på barnets vævsstrukturer. På store internationale cranio-fasialkongresser er der ofte indlæg om behandling af børn med PRS, kæbekirurger eksempelvis fra U.S.A. og andre lande viser billeder af spæde børn, som har fået foretaget mandibulær distraction med efterfølgende kæbeforlængede behandling eller trachiotomia .

Plastikkirurgisk overlæge Mikael Andersen, mener ikke at der er brug for trachiotomia til børn med PRS, men at tungefixation, kan være en stor lettelse for barnet med en svær grad af PRS og den efterlader ikke varige bivirkninger.

I England udføres behandlingen stort set som i Danmark, uden aflastningskirurgi, og i de sværeste tilfælde udføres tungefixation, som tidligere er beskrevet, skønnet ud fra de læste videnskabelige artikler og samtaler med Thrisha Bannister.



GANEGUMMEPLADE

I Sverige og i Schweiz benyttes ganegummeplader til alle børn med ganespalte. Ved at se og høre (videoen 'Mauro-yes,he can.'Klinikken i Schweiz ved læge Claus Herzog og sygeplejerske Christa Herzog-Isler 2010), samt ud fra mine samtaler med læbe-ganespecialisterne Karolin Ghazarian, ortodontist Uppsala Universitetshospital 2010 og Katrin Stabel Svensson, specialsygeplejerske, Karolinska sygehus, Stockholm 2010 siger de alle, at der foruden ganepladen kan være behov for brug af Nasal Airway til børn med PBS,

men at der ikke foretages tungefixationer eller anden form for aflastningskirurgi på børn med PRS i Sverige eller i Schweiz.

NB. Tandlægerne på ganespalteafdelingerne kan fremstille ganegummepladerne, hvis det bliver et ønske i Danmark. På klinikken i Schweiz er de fremstillet af et stof der udvider sig i takt med at barnet vokser og der skal således ikke fremstilles mere en plade i barnets liv, I Sverige fremstilles flere ganepalader til hvert barn. Ganegummepladen får barnet allerede i 1. leveuge. Det er problematisk at transportere et nyfødt barn med PRS på landevejen, derfor bør det overvejes specielt, hvor det første aftryk laves.

Stillzig (1998) som er orthodont ved Heidelberg hospital university i Tyskland har fremstillet en gummeganepalade med en lille bue bagtil for barnet med en ekstrem lille underkæbe.

Bannister, Hudson og Williams Guideline (2009) skriver at undertrykket i munden forbedres ikke ved gumme-ganepalader. Det vil sige at barnet ikke, ifølge dem, forbedrer sugsevnen under et måltid. Derfor er fordelene for børn med PRS ved en gummeganepalade, at tungen ikke sætter sig i ganespalten.

Prænatal diagnostik

Printzlau og Andersen (2004) skriver at 17 ud af de 50 i undersøgelsen har haft forskellige obstetriske bekymringer/diagnoser prænatalt. Fødselsvægten på undersøgelsens børn er gennemsnit 3100g., som er under dansk gennemsnit for nyfødte. 30% var enten small for date eller præmature, eller begge dele og 10 % præmature, det vil sige født før uge 37. Da ultralydsscanning stadig forbedres, kan obstetrikere måske se den lille vækst af underkæben og i fremtiden måske være med til at stille en prænatal diagnose på børn, der skal fødes med PRS, så personalet der modtager barnet er forberedt.

Anæstesi

Anæstesilæge Rolf Holm Knudsen plastikkirurgisk afdeling, Rigshospitalet i DK. Har indimellem talt om at børn med Pierre Robin sekvens i mange år var snævre i svælget, ikke til daglig gene for dem, men det kan have betydning ved anæstesi, hvor anæstesilægen ikke har fået oplyst at barnet er født med PRS. Det har været drøftet om barnet burde bære et kort hvorpå det stod at han var født med PRS, og hvor længe skal personen i givet fald bære kortet?

Ved at sætte fokus på denne lille gruppe børn, håber jeg på forståelse for, at den skånsomme måde denne patientgruppe behandles på i Danmark kan fortsætte. Måske kan behandlingen gøres mindre belastende for barnet og mere enkel for forældre og personale på pædiatriske afdelinger.

Referencer

18/3-11

Printzlau A & Andersen M, 2004, 'Pierre Robin Sequence in Denmark: a Retrospective Population-Based Epidemiological Study', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol 41, No. 1, s. 47-52

Prows CA & Bender PL, 1998, 'Beyond Pierre Robin Sequence', Neonatal Network, Genetics series #5

Breugem CC & Courtemanche DJ, 2010, 'Robin Sequence: Clearing Nosologic Confusion', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol. 47 No. 2, s. 197-200

Shprintzen RJ, 1992, 'The Implications of the Diagnosis of Robin Sequence', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol 29, No. 3, s. 205-209

Marcellus L, 2001, 'The Infant with Pierre Robin Sequence: review and Implications for Nursing Practice', *Journal of Pediatric Nursing*, Vol 16, No. 1, s. 23-34

Bannister Trisha, Hudson Nichola, Williams Jenny 2009. Nurses Specialist Team, Regional Cleft Lip and Palate Network, The Northwest England, Isle of Man, North Wales, England. 'Guidance on The Management of Babies Born With A Cleft Palate.'

Bannister, Trisha, consultnurse Regional Cleft Lip and Palate Network, The Northwest England, Isle of Man, North Wales, England.

Wilson AC al., 'Late presentation of upper Airway obstruction in Pierre Robin sequence', *Arch Dis Child* 2000; 83, s. 435-438

Brodén M, 1991, 'Mor og Barn i Ingenmandsland', *Hans Reitzels Forlag*, s. 170-207

Stern D, 1997 'Moderskabskonstellationen – et helhedssyn på psykoterapi med forældre og små børn', s. 220-229 Hans Reitzel forlag.

Jensen T & Johnsen T, 2000, 'Sundhedsfremme i teori og praksis – en lære-, debat- og brugsbog på grundlag af teori og praksisbeskrivelser', *Forlaget Philosophia*, s. 85-91

Jensen, Tue og Anne Line forældre til Silje, 0307-2008 født med PRS i Hjørring overflyttet til Aalborg neonatalafdeling.

Anderson KD al., 2007, 'Home Management of Upper Airway Obstruction in Pierre Robin Sequence Using a Nasopharyngeal Airway', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol. 44, No. 3, s. 269-272

Cole A, Lynch P & Slator R, 2008, 'A New Grading of Pierre Robin Sequence', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol. 45, No. 6, s. 603-606

Cipline, Rasa, pædiater, Børneafdelingen, neonatalafsnit Aalborg Sygehus – Aarhus universitetshospital, Danmark

Pedersen, Juri Lindy, 2006 'Akut pædiatri og neonatologi', FADL, s forlag.

Knudsen, Rolf Holm, anæstesioverlæge, Rigshospitalet, Plastikkirurgisk Afd., S 3082, København, Danmark

Masters I B, Chang A B, Harris M, O'Neil M C., 1999, 'Modified nasopharyngeal tube for upper Airway obstruction', *Arch Dis Child*; 186-187

Southby, Emma, specialnurse, Guy´s and St. Thomas Hospital in London,

Southby, Emma, specialnurse, 2007. South Thames cleft service. Guidance. Care for babies with Pierre Robin Sequence ` Guy´s and St. Thomas Hospital in London, `

Beitenkamp-Kreuger, Tanja, mor til Marcus med PRS, de blev behandlet hjemme med Nasal Airway, Magnus født d.01-04-07 på Hvidovre hospital www.123hjemmeside.DK/Breitenkamp Kreuger.

Herzog-Isler Christa, Herzog Claus, 2010, Vidiofilm ,Mauro-yes, he can` , www.lkgstillen.ch.

Still-und laktationsberaterin IBCLL

Slutzrain 49 CH-6005 St.Niklausen, Luzarn Sweitserland (gumme-ganeplade)

Ghazarian, Karolin, special ortodontist, Uppsala Universitetshospital, Sverige (Ganeplader)

Svensson, Katrin Stabel, specialsygeplejerske, Karolinska Sygehus, Stockholm, Sverige (Ganeplader)

Reid J, Kilpatrick N & Reilly S, 2006, 'A Prospective, Longitudinal Study of Feeding Skills in a Cohort of Babies With Cleft Conditions', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol. 43, No. 6, s. 702

Stellzig A al., 1998, 'Non-surgical treatment of upper Airway obstruction in oculoarticulovertebral dysplasia: a case report', *European Journal of Orthodontics* 20, s. 111-114

Andersen, Mikael, plastikkirurgisk overlæge, Rigshospitalet, Plastikkirurgisk Afd., S 3082, København, Danmark

Perlman BA, 1992, 'Pierre Robin: A Personal Diary', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol. 29, No. 3, s. 201-204 Prodoehl DC & Shattuck KE, 1995,

Nasogastric Intubation for Nutrition and Airway Protection in Infants with Robin Sequence', *Journal of Perinatology*, Vol. 15, No. 5, s. 394-397

Watson ACH, al., 2001, 'Management of Cleft Lip and Palate', *Whurr Publishers London and Philadelphia*, s. 126-135 + 141-145

Smedegaard L, Marxen D, Moes J & Glassou EN, 2008, 'Hospitalization, Breast-Milk Feeding, and Growth in Infants With Cleft Palate and Cleft Lip and Palate Born in Denmark', *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol 45, No. 6, s. 1-6

Shaw WC al., 1999, 'Assisted Feeding is More reliable for infants with Clefts-A Randomized Trial', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol 36, No. 3, s. 262-268

Reid J, Kilpatrick N & Reilly S, 2006, 'A Prospective, Longitudinal Study of Feeding Skills in a Cohort of Babies With Cleft Conditions', *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, Vol. 43, No. 6, s. 702

Stubenitsky Bart m., M.D: 2009, Ph.D. Taylor Helena, M.D., Ph.D. Peters Daniel, M.D., Charis Kelly, R.N., N.P., Harknes Maggie, O.T., M.Sc., Forest Christoffe, M.D., M.Sc.; Predictive Value of weight gain and Airway obstruction in isolated Robin sequence.

Ekspertgruppen

Andersen, Mikael, plastikkirurgisk overlæge, Rigshospitalet, Plastikkirurgisk Afd., S 3082, København, Danmark

Knudsen, Rolf Holm, anæstesioverlæge, Rigshospitalet, Plastikkirurgisk Afd., S 3082, København, Danmark

Cipline, Rasa, pædiater, Børneafdelingen, neonatalafsnit Aalborg Sygehus – Aarhus universitetshospital, Danmark

Bannister, Trisha, consult nurse Regional cleft network, The Northwest, Isle of an, North Wales, England

Southby, Emma, specialnurse, Sa. Thomas Hospital i London, England

Thinggård, Vibeke, MSA, master i sundhedsantopologi. IBCLC, international ammecertificeret ammekonsulent, specialsundhedsplejerske for børn med læbe-ganespalte på Fyn. Ganespalteafdelingen i Aarhus.

Ghazarian, Karolin, specialortodontist, Uppsala Universitetshospital, Sverige

Svensson, Katrin Stabel, specialsygeplejerske, Karolinska Sygehus, Stockholm, Sverige.

Vejledning

Laursen Schantz, Birgitte, seniorforsker, cand.cur., ph.d. Forskningsenhed for Klinisk sygepleje på Aalborg sygehus-Aarhus universitetshospital.

Jensen, Lone Bodil, udviklingssygeplejerske. Pædiatrisk afdeling, Aalborg sygehus-Aarhus universitetshospital.

Schrøder, Eva, undervisende sygeplejerske. Neonatal afsnit, Aalborg sygehus-Aarhus universitets hospital.

Layout

AV-afdeling Aalborg sygehus-Aarhus iniversitetshospital. Foto af Nasal Airway., 2011

Agerholm, Algreen, Hanne, børnefysioterapeut Aalborg sygehus-Aarhus universitetshospital. Stregtegninger 2011

Søgeord

Pierre Robin Sequence. Pierre Robin syndrome, cleft palate, micrognathia, clossitosis, upper Airway obstruction, Nasal Airway, respiratory distress, feedingtube, Stickler syndrome. Bonding, forældre og barn relation, sundhedspædagogik, sygdomforebyggelse.

Tak til

Jensen, Tue og Anne Line forældre til Silje der er 03-07-2008 født med PRS i Hjørring overflyttet fra Hjørring pædiatrisk afdeling til Aalborg Sygehus, neonatalafsnit. Case samt fotos.

Tilladelse til at benytte fotos af børnene med nasal airway er indhentet hos forældrene.

Beitenkamp Kreuger, Tanja, mor til Marcus med PRS, der blev behandlet hjemme med Nasal Airway, Magnus er født på Hvidovre hospital d.01-04-2007 www.123hjemmeside.DK/BreitenkampKreuger.

Bilag 1: Actioncard

HANDLEPLAN TIL NÅR "BARN MED PIERRE ROBIN SEKVENS ER FØDT"

- Jordemoder tilkalder pædiater og neonatalsygeplejerske til fødestuen.
- Forældre og barn holdes så tæt sammen som muligt. "Tilknytning" så forældrene kan tolke og handle rigtigt på barnets signaler med henblik på deres accept af misdannelsen og kærlighed til det nyfødte barn.
- Hold barnet i mave og sideleje. Barnet kan ligge på mors bryst og kikke op, men må også gerne sutte på brystet. Barnet kan ikke danne undertryk nok til at kunne ernære sig ved amning, men det stimulerer mælkedannelse og tilknytning.
- Continuerlig SAO2måler på. Normalværdi :>95%
- Tæl respirationsfrekvens . Normalværdi :<58 gange/ minut
- Undersøgelse af barnet foregår i mave og sideleje. Brug lygte og spatel til at undersøge mundhulen med.
- Barnet ligger i kuvøse de første døgn og observeres for cyanose, indtrækninger, bevægemønstre. Foretrækker barnet at ligge med hovedet bagoverbøjet? Barnet observeres for andre misdannelser eller dysfunktioner. Barnet kan selvfølgelig ligge i maveleje på forældrenes bryst, mens der observeres.
- Spotmåling PCO2. Normalværdi: 3,6-5,3
Transkutant pCO2 ligger cirka 0,6kpa over det arterielle niveau ved kalibreringstemperatur på 43 grader celcius. Transcutant bør kontrolleres med jævne mellemrum(gastal)
- Blodundersøgelse syre-base. Normalværdi: 7.37-7.45
For kapilære gastal gælder det at PH og pCO2 begge er pålidelige og stemmer godt med arterieblod , når der er god perifær perfusion. (Pedersen 2006)samt pædiater Rasa Cipline.
- Ernæring foregår med sonde de første døgn, for at aflaste. Der skal ikke gives så stor døgnmængde som "early feeding", hvis ikke der er et andet problem der indikerer det.
- Mor vejledes til udmalkning og barnet introduceres stille og roligt til sutteflasken i samarbejde med læbe-ganespaltesundhedsplejersken. Vær sikker på at barnet kan sutte-synke, denne refleks er ikke velfungerende. Start som med et præmaturt barn vædet vatpind, eller med en finger i barnets mund og mælk i en sprøjte. Barnet bruger meget energi på vejtrækning.
- Hvis barnet obstruerer i maveleje, lægges en Nasal Airway, fra næsebor og lige over epiglottis med en studs, der kan ventileres på. Hvis CPAP er skønnet nødvendig så afsluttes med en bevenisteventil. Ved længerevarende Nasal Airwaybehandling, udføres en enklere og mere sikker fiksering af tuben, se under Nasal Airway længere fremme.
- Når barnet er sikret frie luftveje, er det en fordel at overflytte barnet til et neonatalafsnit. Transport af barnet sker altid med en Nasal Airway og med barnet i maveleje, så er barnet sandsynligvis sikret frie luftveje under turen.
- Kontakt til læbe-ganesundhedsplejersken (bilag 2). Læge eller jordemoder sender en indberetning enten til ganespalteafdelingen i Århus eller København (Bilag 4)

Bilag 2: Adresseliste til læbeganespalte-team i DK

Cleft Lip and Palate Centre of West Denmark. Institute for Communication and Disabilities (Institut for Kommunikation og Handicap). Aarhus	Peter Sabroes Gade 4	8000 Aarhus C ikh.ganespalte@ps.rm.dk www.ikh.rm.dk /ganespalte ?? www.sku.rm.dk /områder og afdelinger/ganespalte	Tel. +45 78412345
Specialist Nurse the North Denmark Region Jette Moes		jette.moes@rm.dk	Tel. +45 29221952
Aarhus Municipal Hospital Department of Orthognathics	Nørrebrogade 44	8000 Aarhus C	
Cleft Lip and Palate Centre of East Denmark Centre of Head and Orthopedics, The Danish National Hospital	Rygårds Allé 45	2900 Hellerup Mail address: LGH@hav.1.regionh.dk www.lgcenter.dk ?? www.rh.dk /klinikker/Born og unge -læbeganespaltecenter	Tel. +45 45114475
The Danish National Hospital, Department of Pediatrics, Centre of Head and Orthopedics 3082/83	Blegdamsvej 9	2100 Copenhagen Ø www.rh.dk /borneklinikken/ DEPARTMENTS/Centre of Head and Orthopedics/Department of Pediatrics	Tel. +45 35453083
The Danish National Cleft Lip and Palate Association	www.llg.dk		

Øvrige specialsundhedsplejersker ansat i Aarhus:

Birthe G. Black	tlf. 2922 1934	birthe.black@ps.rm.dk	Region Midt
Lisa Smedegaard	tlf. 2135 8901	lisa.smedgaard@rm.dk	Region Nord, Midt og Syd
Vibeke Thinggaard	tlf. 5121 4541	vibeke.thinggaard@rm.dk	Region Syd (Fyn)
Susanne Langberg	tlf. 3074 2343	susanne.nielsen@rm.dk	Region Syd

Specialsygeplejersker ansat i Hellerup:

Dorte Marxen	tlf. 2087 2009	Dorte.marxen@rh.regionh.dk	Region hovedstaden/sjæll.
Karen Marie Laadal	tlf. 4072 0936	karin.marie.laadal@rh.region.dk	Region hovedstaden/sjæll.

GANERÅD

- **Plastikkirurg, med speciale i læbe-ganespalte**
- **Tandlæge, med speciale i læbe-ganespalte (samarbejder med kæbekirurg)**
- **Øre-næse-halslæge, med speciale i læbe-ganespalte**
- **Sundhedsplejerske, med speciale i læbe-ganespalte**
- **Talepædagog med, med speciale i læbe-ganespalte**



Den gennemgående fotomodel i vejledningen er nu 5 år, dejlig at se på med normal kæbe og hage. Hun fungerer aldersvarende og er klar til skolen..

Bilag 3: Forældreoplæringskema

Patient label

Oplæringskema til forældre hvor barnet udskrives med Pierre Robin Sekvens Færdigheder der er nødvendige før udskrivelse med:	Vist	Udført	Godkendt
Flaske/Sondeernæring			
Viser forståelse for anatomen af barnets øvre luftveje.			
Kan forklare principper for valg af flaske og sut samt årsagen til evt. supplering med sondeernæring.			
Kan lejre barnet og observere sutteevne og kræfter under måltidet, samt brug af SAO2-overvågning. Kan vurdere, hvornår barnet evt. skal suppleres med sonde.			
Ved hvad der er nødvendigt udstyr til sondeernæring og hvordan du/I får remedierne efter udskrivelse.			
Kan nedlægge sonde og kontrollere korrekt placering, fixering og madning gennem sonden.			
Ved store mængder mælk på sonde, hvor der benyttes enæringspumpe, Kan vise <u>sikker</u> fixering, brug af pumpen samt overvågning af barnet.			
Nasal airway			
Viser forståelse for brug af nasal airway, ud fra kendskab til barnet anatomiske forhold i de øvre luftveje.			
Viser forståelse for hvorfor og hvornår netop jeres barn har brug for nasal airway. Kan observere barnets vejrtrækning og brug af SAO2måler.			
Ved hvad der er nødvendigt udstyr og hvordan I får det efter udskrivelsen.			
Kan lejre barnet godt og suge for den i sidende tube jernes. Kan rengøre tuben.			

<p>Kan udmåle længde på en ny tube.</p> <p>Kan nedføre tuben ud fra instruktionen, sikkert, roligt og med mindst mulig ubehag for barnet.</p> <p>Kan sikre at tuben ligger hvor den skal og lave en enkel og sikker fixation.</p> <p>Kan tilrettelægge og udføre sikker og skånsom sugning.</p> <p>Ved hvordan der handles, hvis tuben lukkes af slim..</p>			
<p>Kan vise forståelse for hvornår du/I har brug for læbe-ganespaltesundhedsplejersken, egen læge, pædiatrisk afdeling.</p>			
<p>Kan vise forståelse for akut handling, hvis tungen sætter sig fast i svælget, eller barnet bliver respiratorisk udmattet.</p>			

Jeg/vi har følgende apparater hjemme og er fortrolig med brugen af dem:				
SaO2 måler	Suge apparat	Ernæringspumpe	Ilt apparat	Stetoskop

Jeg/vi er fortrolig med ovenstående procedure og er parat til at varetage plejen af mit/vores barn i hjemmet.

Dato _____ Underskrift _____

Opbevares i barnets journal med kopi til forældre.