

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

ÚSTAV PORODNÍ ASISTENCE

Tereza Hluchníková

Rozštěpové vady obličeje u plodu

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Jana Protivánková, DiS

Olomouc 2015

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci na téma rozštěpové vady u plodu vypracovala samostatně pod vedením Mgr. Jany Protivánkové, DiS s použitím uvedených bibliografických a elektronických zdrojů.

V Olomouci dne 30. dubna 2015

podpis

PODĚKOVÁNÍ

Ráda bych poděkovala paní Mgr. Janě Protivánkové, DiS za odborné vedení, cenné připomínky a rady při zpracování bakalářské práce. Poděkování patří také mé rodině za všestrannou podporu během celého studia.

ANOTACE BAKALÁŘSKÉ PRÁCE

Typ závěrečné práce: Přehledová bakalářská práce

Téma práce: Rozštěpové vady obličeje u plodu

Název práce: Rozštěpové vady obličeje u plodu

Název práce v AJ: Facial cleft defects of the fetus

Datum zadání: 2015-01-28

Datum odevzdání: 2015-04-30

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci
Fakulta zdravotnických věd
Ústav porodní asistence

Autor práce: Hluchníková Tereza

Vedoucí práce: Mgr. Jana Protivánková, DiS

Oponent práce: MUDr. Soňa Šuláková

Abstrakt v ČJ

Přehledová bakalářská práce se zabývá problematikou rozštěpových vad obličeje u plodu. První kapitola popisuje vznik, klasifikaci a možný výskyt této vývojové vady. Druhá kapitola předkládá poznatky v terapii, léčebném procesu a ošetrovatelské péči u dětí s rozštěpem. Třetí kapitola se zaměřuje na psychosociální problémy v rodině a výchovu dítěte s rozštěpovou vadou.

Abstrakt v AJ

This overview bachelor's thesis deals with the issue of orofacial cleft defects in the fetus. The first chapter describes formation, classification and the possible occurrence of this congenital malformation. The second chapter presents the findings in therapy, the therapeutic process and nursing care of children with cleft. The third chapter focuses on the psychosocial problems in the family and the upbringing of the child with the defect.

Klíčová slova v ČJ: Orofaciální rozštěpové vady, rozštěpy patra, rozštěpy rtu, multidisciplinární péče, novorozenec

Klíčová slova v AJ: Orofacial cleft defects, cleft palate, cleft lip, multidisciplinary care, newborn

Rozsah: 60 stran/ 1 příloha

OBSAH

ÚVOD.....	7
1 Rozštěpové vady obličeje.....	11
1.2 Klasifikace.....	12
1.3 Embryogeneze.....	17
1.4 Etiologie.....	19
1.5 Prevence.....	20
1.6 Incidence a výskyt rozštěpových vad.....	23
2 Terapie rozštěpových vad.....	26
2.1 Členové komplexního týmu a jejich kompetence.....	28
2.2 Operační řešení rozštěpových vad.....	31
2.3 Ošetrovatelská péče o děti s rozštěpem.....	35
3. Rodina a dítě s orofaciálním rozštěpem.....	39
3.1 Komunikace profesionálů s rodinou postiženého jedince.....	41
3.2 Výchova dítěte s rozštěpovou vadou.....	43
Shrnutí teoretických východisek	47
ZÁVĚR.....	49
SEZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH A INTERNETOVÝCH ZDROJŮ.....	52
SEZNAM ZKRATEK.....	58
SEZNAM TABULEK.....	59
SEZNAM PŘÍLOH.....	60

ÚVOD

Dnes je doba očekávání a narození zdravého dítěte mimořádná událost. Naopak, narodí-li se dítě s nějakou vrozenou vývojovou vadou, přináší to s sebou určitou zátěž nejen pro rodinu, ale pro dítě samotné. (Kolínová, 2011, s. 134)

Mezi nejzávažnější morfologické vady, které výrazně ovlivňují vzhled nemocného svou lokalizací v orofaciální krajině, patří rozštěpové vady rtu a patra. (Měšťák a kol., 2005, s. 35) Morfologické postižení defektu má negativní funkční dopad na polykání, dýchání, kousání a tvorbu řeči u dítěte. (Dušková a kol., 2007, s. 11)

Rozštěpové malformace obličeje jsou způsobeny abnormálním vývojem obličejových výběžků, které se vytváří již v prvních týdnech těhotenství při vývoji embrya. (Peterka, 2008, s. 265) Přesné příčiny vzniku těchto rozštěpových vad dosud nejsou objasněny. (Kokavec, 2002, s. 40) Mezi nejčastější činitele pro vznik této vady je uváděna kombinace genetických a enviromentálních faktorů či působení exogenních jevů. (Malá, Součková, 2014, s. 34) Narození dítěte s rozštěpovou vadou, u nichž je jeden z rodičů postižen rozštěpem rtu s nebo bez rozštěpu patra, je 4,8 %. Pokud se objeví rozštěp u rodiče a jednoho dítěte, dochází k nárůstu rizika výskytu této orofaciální vady u dalšího potomka přibližně na 20% (Caldá, Hrušková, 2001, s. 27)

Do popředí klinického zájmu v této problematice se v poslední době dostává komplexní tým specialistů, jejichž léčba se odvíjí na postnatálním vývoji dítěte, zdravotním stavu a růstu postižené oblasti. Vadu nelze zcela odstranit, ale snahou odborníků je vytvořit dokonalý výsledek, který neponechá negativní dopad na vzhledu nemocného a zajistí tak zařazení dítěte do všedního života mezi své vrstevníky. (Dušková a kol., 2007, s. 11)

Zkoumaný problém:

Hlavním cílem bakalářské práce bylo najít a shromáždit co nejvíce informací o rozštěpových vadách obličeje u plodu a následně vytvořit přehledovou studii.

Cíle bakalářské práce

V závislosti na tématu bakalářské práce byly stanovené dílčí cíle:

Cíl 1: Podat ucelené poznatky o problematice a incidenci rozštěpových vad v ČR

Cíl 3: Předložit poznatky v možnostech léčby a péči o dítě s rozštěpovou vadou

Cíl 4: Předložit poznatky o psychosociálních problémech v rodině s rozštěpovým dítětem

Použitá vstupní literatura

DVOŘÁK, Zdeněk a kol. Standardy multidisciplinární péče o dítě s rozštěpem obličeje. *Československá pediatrie*, 2009, roč. 64, č. 5, s. 236-241. ISSN: 0069-2328.

HYBÁŠEK, Ivan, VOKURKA, Jan. *Otorinolaryngologie*. 1. vyd. Praha: Karolinum, 2006. 426 s. Učební texty Univerzity Karlovy v Praze. ISBN 80-246-1019-1.

MUNTAU, Ania. *Pediatrie*. 2. české vyd. Praha: Grada, 2014. xx, 588 s. ISBN 978-80-247-4588-6.

Vyhledávací strategie

REŠERŠNÍ STRATEGIE

Klíčová slova v ČJ: Orofaciální rozštěpové vady, rozštěpy patra, rozštěpy rtu, multidisciplinární péče, novorozenec

Klíčová slova v AJ: Orofacial cleft defects, cleft palate, cleft lip, multidisciplinary care, newborn

- **jazyk:** český, slovenský, anglický
- **vyhledávací období:** 2000 – 2014
- **další kritéria:** recenzovaná periodika



DATABÁZE

BMČ, EBSCO



Nalezeno: 289 článků



VYŘAZUJÍCÍ KRITÉRIA

- duplicitní články
- články, které nesplnily kritéria
- nevěrohodné zdroje



Vyřazeno: 248 článků

SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ

Akutní gynekologie a porodnictví – 2 články

BMC research notes – 1 článek

Clinics in plastic surgery – 1 článek

Časopis lékařů českých – 2 články

Česká gynekologie – 2 články

Česká stomatologie a praktické zubní lékařství – 1 článek

Česko – slovenská pediatrie – 2 články

Děti a my – 1 článek

Diagnóza v ošetrovatelství – 5 článků

Froniers in pediatrics – 1 článek

Gynekológia pre praxi – 1 článek

Indian Journal of Anesthesia – 1 článek

Interní medicína pro praxi - 1 článek

Journal of plastic surgery - 1 článek

Lékařské listy – 3 články

Nemocniční listy FN Brno – 2 články

Neonatologické listy – 2 články

Otorinolaryngologie a foniatre – 1 článek

Pediatrie pro praxi – 2 články

Plastic and reconstructive surgery – 1 článek

Praktický lékař – 1 článek

Psychologie dnes – 1 článek

Sestra - slovenská verze – 1 článek

Sestra – 4 články

Zdravotní noviny – 1 článek

Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 41 dohledaných článků.

EBSCO - 6 článků

BMČ - 35 článků

1 Rozštěpové vady obličeje

Obecně vrozené vývojové vady (dále pak VVV) se definují, jako vrozené odchylky morfologického či funkčního charakteru. (Šípek, Gregor, 2009, s. 16) Orofaciální rozštěpy se řadí mezi vývojové vady, kdy se jedná o neúplná nebo nedokonalá spojení embryonálních základů v místě, kde by se za normálních okolností vytvořil horní ret, čelist nebo měkké či tvrdé patro. (Pazdera, 2011, s. 205)

Vada nepředstavuje výhradně estetické postižení oronazální oblasti, ale svým rozsahem a typem defektu nese s sebou nepříznivé důsledky ve správné funkci dýchacího a trávicího ústrojí. (Kolínová, 2011, s. 134) U většiny dětí byla zaznamenána porucha ve vývoji čelisti a zubů, která nepříznivě ovlivňuje tvorbu řeči. Je zde vyšší riziko výskytu zánětlivého onemocnění dýchacích cest a středního ucha. Největší problematika je zaznamenána v příjmu potravy, a to z důvodu vzájemné komunikace dutiny ústní a nosní, která u dítěte může v mnoha případech způsobit aspiraci potravy během krmení. (Dvořák a kol., 2009, s. 136)

Mnoho autorů popisuje tuto problematiku jako poměrně častou, nejrozšířenější a nejnápadnější VVV, která se objevuje v lidské společnosti již od nepaměti. V předešlých letech byly děti s rozštěpem vyhnány ze společnosti a označovány jako děti ďábla. Výskyt těchto defektů je zaznamenán již v některých středověkých šlechtických populacích, jako je Rakousko nebo Malta. (Vokurková, 2002, s. 27)

Původní zmínky o léčbě rozštěpů, lze dohledat již na počátku našeho letopočtu, její pokrok je zaznamenán až v 19. století současně s rozvojem anestezie a antibiotik. (Malá, Součková, 2014, s. 34)

Ve světě se jako první o tuto problematiku zajímal vlámský lékař Yperman (1295-1351), který diagnostikoval a popsal přesnou léčbu rozštěpu rtu. (Kokavec, 2002, s. 41) V České republice je za dlouhodobou tradici a výbornou péči o pacienty s rozštěpovou vadou považován plastický chirurg prof. MUDr. František Burian, DrSc. (Kuklík, 2013, s. 185)

Ve 20. letech v Praze vypracoval komplexní léčbu rozštěpů. Jako první poznal, že při rozštěpu dochází nejen k rozpolcení, ale k celkovému defektu kvantitativní tkáně. Zde můžeme hovořit o trvalém vývojovém poškození, tzv. „rozštěpovém iktu“. Publikace Chirurgie rozštěpů rtu a patra z roku 1954 sepsaná a vydaná F. Burianem je doposud jediná souhrnná česky vydaná kniha o rozštěpech. (Vokurková, 2000, s. 2)

Jak se shoduje většina autorů, výskyt těchto vad u obou pohlaví není stejný. Jedinci mužského pohlaví jsou postiženi 2x častěji než ženy. (Pazdera, 2011, s. 205) Z toho se levostranné rozštěpy vyskytují dvakrát častěji než pravostranné. (Malá, Součková, 2014, s. 34) Přibližně 20 % dětí má tuto rozštěpovou vadu sdruženou s dalším postižením. (Dušková a kol., 2007, s. 176)

Přítomnost rozštěpu obličeje u dítěte je ukazatel, který informuje o možné existenci dalších přidružených anomálií či syndromů. Současné seskupení těchto typických symptomů významněji ovlivní život dítěte než samotná rozštěpová vada. (Dvořák a kol., 2009, s. 135) Je popsáno přes 20 syndromů, které se podílí na vzniku orofaciálních rozštěpů. (Hurt a kol., 2007, s. 38) Mezi nejčastější syndromy jsou uváděny: morbus Down, Pierre – Robinsonova sekvence, Dysostosis cleidocranialis. V důsledku rozštěpové anomálie dítěte, které se vyskytly v rámci různých syndromů, se mohou objevit funkční či anatomické problémy z hlediska nutriční výživy, dýchacího ústrojí, růstové abnormality, poruchy řeči či zánětů středouší a psychosociální problémy. (Dvořák a kol., 2009, s. 135)

1.2 Klasifikace

Orofaciální rozštěpy lze rozdělit dle rozsahu a místa vzniku na rozštěpy rtu, rozštěpy rtu a čelisti, rozštěpy rtu, čelisti a patra, nebo se jedná o izolovaný rozštěp patra. Mohou se také objevovat v rozličných formách a často bývají různé intenzity jako pravostranný, levostranný, oboustranný či úplný a neúplný. (Malá, Součková, 2014, s. 34)

V průběhu uplynulých let je zachyceno mnoho klasifikačních schémat orofaciálních rozštěpů. Každé centrum, které je specializované na diagnostiku a léčbu rozštěpových vad, užívá specifické schéma dle svých potřeb. (Khan a kol., 2013, s. 48)

F. Burian rozštěpové vady hlavy rozdělil na 2 základní skupiny. První skupinu tvoří rozštěpy typické a druhá skupina rozštěpy atypické (vzácné). Dále jsou tyto vady děleny dle přítomnosti a nepřítomnosti syndromu na syndromové a nonsyndromové. (Kolínová, 2011, s. 135) Poté jsou typické rozštěpové vady členěny do dvou genetických skupin, kdy se tyto dvě skupiny z hlediska dědičné dispozice vzájemně nekříží. (Měšťák a kol, 2005, s. 36)

Tab. 1 Klasifikační schéma dle F. Buriana a rozdělení typických rozštěpů do dvou genetických skupin

Rozštěpy typické			
I. genetické skupiny		II. genetické skupiny	
Rozštěp rtu	Cheiloschisis	Rozštěp patra	Částečný
Rozštěp rtu a čelisti	Cheilognathoschisis		Úplný
Rozštěp celkový	Cheilognathoschisis		Submukózní
Rozštěpy atypické			
Příčné rozštěpy		Charakteristickými znaky jsou rozštěpy ústních koutku, hypoplázie dolní čelisti, atrézie zvukovodu či deformaci nebo aplázie boltce	

Horní střední rozštěpy	<p>Tyto defekty se mohou objevovat v různých stupních postižení.</p> <p>Postihují oblast nosu, rtu, čelisti a patra.</p> <p>Nejtěžší kombinace je široký defekt středního segmentu rtu i patra společně se středním rozštěpem nosu.</p>
Dolní střední rozštěpy	<p>Výskyt těchto rozštěpů je vzácný.</p> <p>Objevují se formou rozštěpu dolního rtu, čelisti popřípadě jazyka.</p> <p>V některých případech jsou doprovázeny rozštěpem krku, prsní kosti či diastázou přímých břišních svalů směřující k pupku.</p>
Šikmé rozštěpy	<p>Defekty postihují oblast horního rtu, nosní křídlo a dolní víčko.</p> <p>Mohou být různého stupně postižení od naznačených až po těžké deformace obličeje.</p>

Zdroj: Měšťák a kol, 2005, s. 35-38

Podle mezinárodního kongresu plastických chirurgů v Římě roce 1967 byla schválena jednotná klasifikace rozštěpových vad, která následně tyto vady rozděluje do 3 skupin. Rozštěpy primárního patra, rozštěpy primárního a sekundárního patra a rozštěpy sekundárního patra. (Pazdera, 2011, s. 206)

Dle Kernaha a Starka mezi nejčastější klasifikaci rozštěpu rtu, čelisti a patra patří dělení podle vztahu rozštěpu k foramen incisivum. Svou klasifikaci zaměřil na embryogenezi obličeje

člověka. (Kokavec, 2002, s. 41) Kernahan se také podílel na tvorbě proužkovaného diagramu Y s referenčním bodem foramen incisivum, který se dodnes používá ve většině rozštěpových center. (Khan a kol., 2013, s. 49) Následnou úpravu učinily Elsayh a Miliard a forma tohoto diagramu se obohatila přidáním trojúhelníkových polí, které slouží k popisu deformity dna nosní dírky a nosního křídla. (Watkins a kol., 2014, s. 151) V roce 1991 Friedman celkový diagram přepracoval tím, že jednotně popsal dané postižené struktury a vytvořil tak stupnici pro hodnocení deformity v jednotlivých úsecích. (Eppley a kol., 2005, s.102e)

Klasifikace dle Kernahana a Starka, která popisuje jednotlivé dělení rozštěpové vady v závislosti k foramen incisivum.

Rozštěpy primárního patra

Rozštěpy postihují oblast rtu, vestibulum, alveolární výběžek až po foramen incisivum.

Rozštěp rtu (cheiloschisis, dále pak CL) je nejlehčí forma rozštěpové vady, při které je postižen horní ret v oblasti 2. horního řezáku. Tento defekt vypadá jako naznačený zářez v horním rtu, který v mnoha případech může zasahovat až k nosu a tvoří tak rozsáhlý jednostranný (unilaterální) či oboustranný (bilaterální) rozštěp. (Měšťák a kol., 2005, s. 37) Pokud se jedná o rozsáhlý defekt, rozštěp se objevuje v neúplné či úplné formě a postihuje oblast horní čelisti (cheilognathoschisis) a může zasahovat od foramen incisivum až na spodinu nozdry. Vytváří se mezi 4. - 8. embryonálním týdnem a vyskytuje se u 1 novorozence na 1000 porodů, o něco častěji u chlapců. (Dušková a kol., 2011, s. 62)

K této skupině se řadí rozštěp rtu, čelisti a patra (cheilognathopalatoschisis, dále pak CLP). Tento defekt způsobuje kombinaci postižení rtu a čelistí, včetně primárního a sekundárního patra. (Měšťák a kol., 2005, s. 37) Je tvořen jako unilaterální či bilaterální. Vzniká na podkladě poruchy proliferace mezenchymu mediálního nosního valu a nespojení patrových plotének s primárním patrem. (Vacek, 2006, s. 118) Objevuje se u novorozenců v poměru 1:2500 a vyskytuje se častěji u dívek než u chlapců. (Dušková a kol., 2011, s. 62)

Velmi vzácně se vytváří rozštěp, který je lokalizován uprostřed rtu (cheiloschisis mediana). Jedná se o syndromový rozštěp, který vzniká jako součást Mohrova syndromu, vyskytující se jako vývojová porucha na dědičném podkladě. (Malá, Součková, 2014, s. 29)

Rozštěpy sekundárního patra

Rozštěpy postihují měkké a tvrdé patro, dále uvulu směřující dorzálně od foramen incisivum.

Rozštěpy, které se vytváří za foramen incisivum, vznikají vlivem vzájemného nespojení patrových plotének a nosním septem, popřípadě v kombinaci s primárním patrem. (Vacek, 2006, s. 118) Vytváří se mezi 8. - 12. embryonálním týdnem. Výskyt této vady je zaznamenán častěji u děvčat nežli u chlapců, a to z důvodu, že u ženského pohlaví dochází k pozdějšímu vývoji srůstu patrových plotének než u pohlaví mužského. (Khan a kol., 2013, s. 49) U těchto dívek se často objevuje klinická známka tzv. palatolálie (porucha řeči). (Kerekrétiová, 2008, s. 176)

K sekundárním rozštěpům se řadí také izolované rozštěpy patra, které mohou postihovat částečně měkké patro, nebo úplně tvrdé a měkké patro zároveň. (Měšťák a kol., 2005, s. 37) Svou incidenci se vyskytuje u 1 novorozence na 2000 – 2500 porodů.

Rozštěpy primárního a sekundárního patra

Tyto rozštěpové defekty se vyskytují nejčastěji a tvoří cca 50 % všech rozštěpů. Mohou se vyskytovat před i za foramen incisivum a postihují sekundární a primární patro, ret i čelist. Jsou to tzv. celkové rozštěpy (cheilognathopalathoschisis). (Vacek, 2006, s. 118) Vytváří se mezi 4. - 12. týdnem embryonálního vývoje. Objevují se nejčastěji u mužského pohlaví s levostrannou lokalizací nežli pravou. (Dušková a kol., 2011, s. 62)

Rozštěp rtu a čelisti je kombinován s rozštěpem patra a to z toho důvodu, že k vývoji sekundárního patra a srůstu patrových plotének dochází později než při vývoji rtu a čelisti. Defekt je způsoben poruchou proliferace mezenchymu mezi mediálním nosním valem

a výběžkem horní čelisti se nevytvoří základ pro primární patro a vzniká tato kombinace rozštěpu. (Vacek, 2006, s. 118)

K této skupině se řadí také submukózní rozštěp patra. Tato vada postihuje pacienty v oblasti měkkého patra a svým zářezem může a nemusí zasahovat do tvrdého patra. (Dušková a kol., 2011, s. 63) Detekce submukózního rozštěpu bývá častokrát opožděná a nejčastěji se projeví jako porucha řeči u dítěte. Pozdní záchyt a následná chirurgická léčba nemá očekávaný výsledek v nápravě řeči a tento stav je hodnocen jako irreverzibilní. (Khan a kol., 2013, s. 49) Dle Jakubíkové je výskyt v populaci 1/1000, přičemž 50 % probíhá asymptomaticky. Jestliže je u pacienta diagnostikován submukózní rozštěp, je důležité myslet na přítomnost uvula bifida, a zvolit tak palpační vyšetření patra. (Jakubíková, 2012, s. 39)

1.3 Embryogeneze

Základy obličeje embrya se začínají vytvářet už během 4. týdne těhotenství. (Jakubíková, 2012, s. 35) Vývoj obličeje je regulovaný a synchronizovaný proces, na kterém se podílí mnoho aspektů. Při nesouladu některých pochodů může dojít k chybě a následnému vzniku defektu. (Dušková a kol., 2007, s. 20) Příčina vzniku a intenzita orofaciálních rozštěpů závisí na působení teratogenů v určitém kritickém období prenatálního vývoje. (Peterka, 2008, s. 270)

Při morfologenezi obličeje migrují buňky neurální lišty do orofaciální oblasti, kde tvoří kosterní, pojivové a všechny zubní tkáně. Na počátku se mohou vytvářet primitivní výběžky kolem úst, tyto výběžky jsou nazývány jako frontonazální, párové maxilární a párové mandibulární výběžky. Základ čela, nosu a určitá část úst se vytváří v průběhu 5. týdne z frontonazálních výběžků. Z párových maxilárních výběžků se formuje část bočních úst. Vznik horní čelisti, rtu a patra je podmíněn vzájemným splynutím mediálních konců maxilárních výběžků. Tato část vývoje je však mnohem komplikovanější a to z důvodu,

že se zde může objevit velké množství vývojových vad. Postupným vývojem a sloučením mandibulárních výběžků se vytváří dolní část úst jako je ret a dolní čelist. Začátkem 6. týdne se začíná vyvíjet primární patro, které je tvořeno částí maxily, která však představuje malou část tvrdého patra u dospělého člověka. Při vzniku sekundárního patra dochází k tvorbě přepážky mezi ústní a nosní dutinou. (Moore, Persaud, 2002, s. 236-247)

Jednotliví autoři popisují období vzniku rozštěpů různě. Shkovkako, Chen, Vong jako kritickou dobu pro tvorbu anomálie uvádí 5. - 6. týden gestačního vývoje. (Shkovkako, Chen, Vong, 2013, s. 1) Malinský popisuje 5. - 8. týden těhotenství jako nejkritičtější pro vznik rozštěpové vady, kdy dochází k embryogenezi. (Malinský, Malínská, Michalíková, 2005, s. 112)

Peterka vychází z experimentů na zvířatech, které odhalily 3 základní kritické periody pro vznik rozštěpů. (Peterka, 2008, s. 269-271)

První kritickou periodu pro vznik izolovaného rozštěpu rtu popisuje mezi 27. - 37. dnem prenatalního vývoje. Při působení látek, které snižují buněčnou proliferaci a způsobují hypoplasii buněk, dochází k narušení procesu ve splývání nasálních a maxilárních výběžků, které tvoří primární patro, horní ret a čelist. (Peterka, 2008, s. 269-271)

Druhá kritická perioda je mezi 37. - 53. dnem, kdy je častý výskyt izolovaného rozštěpu patra. Tento defekt uvádí jako hypoplasii patrových plotének, který je následkem vzájemné komunikace mezi dutinou ústní a nosní. (Peterka, 2008, s. 269-271) Poslední perioda, kdy lze vyvolat rozštěp patra je mezi 53. - 57. dnem vývoje. Zde dochází k zpomalení růstu dolní čelisti a tvorbě sekundárního patra. (Peterka, 2008, s. 269-271)

1.4 Etiologie

Je všeobecně známo, že etiologie většiny rozštěpových anomálií je multifaktoriální. Předpokládá se dysbalance většího počtu genů v kombinaci se škodlivými vlivy prostředí. (Kolínová, 2011, s. 134) Příčina vzniku rozštěpových vad je rozdělena na tři typy. Vnitřní (endogenní), které jsou geneticky podmíněné, tvoří přibližně 20 %, dále zevní (exogenní) vlivy, které mohou mít příčinu vzniku vad u 60 – 70 % pacientů. Poslední varianta je pak kombinace příčin, která tvoří přibližně 20 % a projeví se na dědičné predispozici pacienta při působení zevního faktoru. (Malá, Součková, 2014, s. 34)

Mezi hlavní exogenní příčiny, které se podílí na vzniku orofaciálních rozštěpů, jsou toxické látky (např. alkohol, léky, drogy, chemikálie), fyzikální faktory (např. rentgenové záření) a biologické vlivy (např. virové onemocnění a vyšší věk matky, nedostatek vitamínu B2 a nadbytek vitamínu A ve stravě matky). (Malá, Součková, 2014, s. 34)

K endogenním faktorům, které se podílejí na vzniku orofaciálních rozštěpů, patří dědičná dispozice. (Kolínová, 2011, s. 134)

Za vysoké riziko přenosu vady je předpokládáno výskyt rozštěpu ve spojitosti se syndromem, který je autosomálně dominantní povahy. Zde můžeme říci, že riziko postižení dalšího dítěte s danou dědičností je velmi vysoké. (Vacek, 2006, s. 119) Nejznámější je syndrom Van der Woude, který je charakteristický současným výskytem rozštěpu v orofaciální krajině s píštělemi dolního rtu. Riziko opakování v rodině je 50 – 80 %. (Peterka, 2008, s. 268)

Většina autorů tvrdí, že až 69 % dětí se narodí s rozštěpem, který vznikl na podkladě nové genové mutace a působením teratogenních vlivů z okolního prostředí. (Kokavec, Repiská, Vojtaššák, 2004, s. 191) Teratogenní potenciály se testují na zárodcích kuřete a myši. (Peterka, 2008, s. 269) Bylo prokázáno, že při podávání látek v těhotenství, které jsou teratogenní, jako je kortizol či nadměrné dávky vitamínu A (retinolu), se u těchto citlivých druhů vytváří v ontogenetických procesech tato anomálie. (Vacek, 2006, s. 119) Tyto experimentální pokusy

upozorňují a poukazují, že mezi nejčastější teratogeny, které se podílí na vzniku rozštěpové vady, patří chemikálie a užívání některých léčiv. (Peterka, 2008, s. 268-269)

Dle Kuklíka je třeba pro zjištění a odhalení rozštěpové vady u plodu důležitý rozbor těhotenské anamnézy klientky, která nám na základě získaných informací pomůže odhalit existující teratogeny působící v graviditě do 35. dne po koncepci. (Kuklík, 2013, s. 185)

Autorka Dušková popisuje 4 skupiny faktorů, které mají důležitou aspektivitu při odebrání anamnézy matky a mohou být příčinou vzniku rozštěpu. První skupinu tvoří akutní respirační infekce (např. angína, nachlazení, chřipka aj.). Druhá skupina pojednává o thyreoidní dysfunkci s dlouhodobou medikací. Další skupinou jsou gynekologické problémy u klientky (např. záněty, hormonální nebo IUD antikoncepce aj.). Do poslední skupiny řadí Dušková profesní rizika, kdy upozorňuje na klientky pracující jako laborantky v chemickém průmyslu nebo zdravotní sestry. (in Kolínová, 2011, s. 134)

1.5 Prevence

Různorodost působících faktorů vyvolává při stanovení prevence vzniku rozštěpových vad značné obtíže. Vzhledem k tomu, že větší skupina žen své těhotenství neplánuje a většinou tak časně těhotenství nemá potvrzeno (průměrně je potvrzeno neplánované těhotenství v 6. týdnu), je těžké začít s prevencí, a tím předejít vzniku rozštěpových vad. (Peterka, 2008, s. 272) Kolínová popisuje, že dodnes ještě nebyla nalezena dostatečně účinná metoda v prevenci. Tato skutečnost poukazuje na to, že téměř 80 % dětí, u nichž je negativní dědičná anamnéza, se narodí s orofaciálním rozštěpem. (Kolínová, 2011, s. 135)

Dle Peterky lze samotnou prevenci rozdělit na primární a sekundární. V primární prevenci se snažíme zabránit vzniku rozštěpových vad. (Peterka, 2008, s. 272) Toto opatření také vychází z poznatku o etiopatogenezi vzhledem k daným kritickým vývojovým periodám embrya. (Kuklík, 2013, s. 191) Sekundární prevence pojednává o včasné prenatální diagnostice. (Peterka, 2008, s. 272)

Na prvním místě v primární prevenci je důležité se zaměřit na osobní a rodinnou anamnézu, která může být zatížena přítomností či zvýšeným rizikem výskytu rozštěpových vad v rodině. (Peterka, 2008, s. 272) Většina rozštěpů vznikla na podkladě působení exogenních a endogenních vlivů. Plánovanou koncepcí a výběrem správného partnera se sníží riziko výskytu těchto vad. (Vokurková, 2002, s. 28) V případě, že klientka v prvním trimestru těhotenství onemocní akutní infekcí, je nutné, aby vyhledala lékaře a neužívala léky dle vlastního předpisu, které mohou mít špatný dopad na vývoj dítěte. (Kolínová, 2011, s. 135) Ženám, které se léčí již před koncepcí s chronickou nemocí jako je diabetes, epilepsie, vysoký tlak a užívají nadměrné dávky léčiv, které působí na plod jako teratogen, je nezbytné tuto medikaci upravit pod lékařským dohledem s cílem kompenzovat danou chorobu, a tím zabránit vzniku vývojových vad. (Peterka, 2008, s. 273) Dle autora Kokavce klientky, které v průběhu těhotenství, zejména v prvním trimestru, upraví životní styl a výživu, výrazně ovlivní kvalitu vývoje plodu. (Kokavec, 2002, s. 41) Strava by měla být pestrá a vyvážená, s dostatečným obsahem vlákniny a vitamínů. Nezbytně nutné je klientku upozornit na vysoké dávky vitamínu A, který v nadměrném množství působí jako teratogen. (Kolínová, 2011, s. 135)

Klientky, které plánují těhotenství a užívají 3 měsíce před otěhotněním kyselinu listovou, kdy doporučená dávka je 0,4 – 0,8 mg/denně, snižují riziko výskytu nejen rozštěpových vad, ale také defekty neurální trubice či vývojové vady srdce, končetin a močového ústrojí. (Stránský, 2011, s. 161) Tento výrok potvrzuje Kuklík a uvádí, že nedostatečný přísun acidum folicum (kyseliny listové), vitamínu B12, methioninu a dalších látek, snižuje u ohrožených jedinců proteosyntézu a napomáhá tak vzniku rozštěpů. (Kuklík, 2013, s. 191)

Studie z roku 1995 prováděná americkými autory poukazuje na klientky, které užívaly či jejich strava v těhotenství obsahovala měsíc před a 2 měsíce po koncepci minimální denní dávku 0,4 mg kyseliny listové, došlo ke snížení rizika porodit dítě s orofaciálním rozštěpem o 27 – 50 %. (Caldá, Hrušková, 2001, s. 28)

Sekundární prevence

Tato prevence klade důraz na včasnou prenatalní diagnostiku, která zahrnuje potřebné vyšetřovací postupy sloužící k časnému odhalení vrozených vývojových vad. (Peterka, 2008, s. 273) Dle Chánové v posledních letech došlo k výraznému rozvoji prenatalní diagnostiky. Tento pokrok zaznamenala nejen ultrazvuková technika, ale také vyšetřovací metody využívané v genetice. (Chánová, 2014, s. 38) Metody, které se vyskytují v prenatalní diagnostice, lze rozdělit na invazivní a neinvazivní. Jak se shoduje většina autorů, v České republice mezi neinvazivní metody, které včas detekují orofaciální rozštěpy, jsou řazeny screeningové ultrazvukové vyšetření plodu a biochemické vyšetření markerů ze séra matky. Tento kombinovaný test se provádí mezi 11. - 13. týdnem gravidity a vyšetřují se zde hladiny alfa-fetoproteinu (AFP), celkový humánní choriogonadotropin (hCG) a nekonjugovaný estriol (E2). Hodnoty těchto markerů slouží k vyhledávání jak chromozomálních, tak morfologických vrozených vývojových vad, dále pak VVV. (Chánová, 2014, s. 38) Autorka Malá a Součková ve své publikaci potvrzují výrok, že na základě odběru krve lze detekovat výskyt VVV, ovšem zachytit z tohoto vyšetření přítomnost orofaciálních rozštěpů je nemožné. Toto pravidlo také platí pro invazivní metodu jako je amniocentéza, která odhalí přítomnost jiné genetické vady, ale rozštěp obličeje zjistit nemůže. (Malá, Součková, 2014, s. 34) Toto tvrzení však popírá Hurt a kolektiv, který předpokládá, že při elevaci hodnot MSAFP (AFP v maternálním séru), dochází k odhalení poruchy kožního krytu, která je známkou možného výskytu rozštěpové vady u embrya. (Hurt a kol., 2007, s. 38)

Za včasnou detekci orofaciálních rozštěpů v prenatalním období lze předpokládat pokrok v ultrazvukové technice, která v posledních letech dobývá svět. Svou 2D a 3D kvalitou umožní diagnostikovat většinu rozštěpových vad, zejména srdce, trupu, končetin

a bezprostředně obličej. (Peterka, 2008, s. 273) Ve specializovaných pracovištích lze ve 12. týdnu odhalit celkový oboustranný rozštěp, zatímco izolované rozštěpy patra nejsou ultrazvukově zjištělné. Dále se ultrazvuk pravidelně provádí ve 20. týdnu gravidity, kde je defekt přesně zřetelný. Rozštěp patra však nemusí být vždy vidět na ultrazvuku. (Malé, Součková, 2014, s. 34)

Jestliže je u klientky diagnostikována rozštěpová vada plodu již v prenatalní poradně, je lékař povinen informovat rodiče o závažnosti postižení dítěte. (Peterka, 2008, s. 274) Dojde-li k včasné detekci rozštěpové vady, je možné ihned zahájit fetální terapii a přijmout tak specifická opatření jako je porod dítěte ve specializované nemocnici s následnou chirurgickou léčbou a odbornou péčí v traumatu, na které se nemocnice specializuje, nebo těhotenství ukončit na přání rodičů. (Nedomová, 2013, s. 49) Pro přerušení těhotenství se rozhodují rodiče tam, kde se u gravidní vyskytuje mnoho negativních faktorů, např. Se jedná o prvorodičku po 40. roce života, vyskytuje se rozštěpem u jednoho či více dětí, nebo se objeví další syndrom spojený s rozštěpovou vadou. (Peterka, 2008, s. 274)

Jestliže tato anomálie nebyla zachycena prenatalním ultrazvukovým vyšetřením a dojde k diagnostice orofaciálních rozštěpů u novorozence po narození, je pro mnoho rodičů překvapením a činí jim obtížné se s touto vadou u svého dítěte vyrovnat. Poté je důležité rodiče odkázat do specializovaného centra na rozštěpové vady, kde bude dítěti poskytnuta bezprostřední péče. (Hašková, Pecková, 2007, s. 19)

1.6 Incidence a výskyt rozštěpových vad

Okruh pacientů, kteří se ročně narodí s orofaciálním rozštěpem, je mnohem vyšší, než by se nám zdálo. Podle celostátního monitoringu Japonské asociace porodníků a gynekologů je výskyt vrozených vývojových vad u 3-5 % novorozenců. (Omiya a kol., 2014) Přibližně 700 dětí s obličejovým rozštěpem se denně narodí na celém světě,

což znamená jedno dítě na každou druhou minutu. Dle statistik se na Slovensku ročně narodí 600 - 650 dětí s touto anomálií. V USA se ročně s rozštěpovou vadou narodí přibližně 7500 dětí, což je průměrně 20 dětí denně. (Kokavec, 2002, s. 40)

Kerekrétiová uvádí, že za posledních 30 let se celkově trojnásobně zvýšila incidence vrozených vývojových vad. Dle statistik tedy vyplývá, že orofaciální rozštěpy se v žebříčku řadí na 9. místo všech vrozených vývojových vad. (Kerekrétiová, 2008, s. 9)

Vokurková potvrzuje Kerekrétiovou a tvrdí, že přes veškeré výzkumy a prevenci v posledních 60 letech výskyt rozštěpových vad neubývá. Celosvětově lze říci, že se v průměru narodí 1 postižený jedinec na 500 zdravě narozených dětí podle státu a etnických skupin. Nižší incidenci zaznamenala ve střední Evropě, kde je postižen 1 pacient na 550 – 600 zdravě narozených dětí. (Vokurková, 2002, s. 27) Jak již bylo zmíněno, obecně platí, že prevalence rozštěpové anomálie je odlišná od různých národnostních skupin. Nejnížší prevalence výskytu je u černošské rasy a naopak nejvyšší je u Japonců a Severoamerických indiánů. (Khan a kol., 2013, s. 48)

Jelikož se počet živě narozených dětí s rozštěpovou vadou v daném roce během několika let proměnlivě mění, incidence rozštěpů závisí na celkové porodnosti pro daný rok. V práci je uvedena incidence rozštěpových vad v České republice u živě narozených dětí od roku 1961 do roku 2010.

V České republice byla zaznamenána nejnížší incidence orofaciálních rozštěpů v roce 1961 – 1965. (Kolínová, 2006, s. 275) V roce 1965–1975 se pak roční výskyt novorozenců s rozštěpovou vadou zvýšil ze 120 na 230, což je téměř dvojnásobek, ale od roku 1975 do roku 2002 roční incidence novorozenců s obličejovými rozštěpy začala poměrně klesat a osciluje okolo 1,7 na 1000 porodů. (Peterka, 2008, s. 266)

Dle Ústavu zdravotnických informací a statistiky České republiky (ÚZIS ČR) se v roce 2005 narodilo 70 dětí s rozštěpem patra z toho 32 chlapců a 38 dívek. S rozštěpem rtu se v daném roce narodilo 36 dětí a to 24 chlapců a 12 děvčat. (ÚZIS, 2005, s. 31)

Oproti roku 2009, kdy se zvýšil nárůst rozštěpů patra u 96 dětí, z toho 55 chlapců a 41 dívek. S rozštěpem rtu se narodilo 52 dětí a to 18 děvčat a 34 chlapců. (ÚZIS, 2009, s. 57) V roce 2010 se v České republice narodilo 5072 dětí s vrozenou vývojovou vadou, což představuje 433 narozených s vrozenou vývojovou vadou na 10 tisíc živě narozených dětí. S rozštěpem rtu či patra se narodilo 115 chlapců a 83 dívek. (ÚZIS, 2012, s. 1-2)

Lze tedy říci, že v České republice se v poslední době výskyt rozštěpové vady u novorozenců poměrně snížil, a to z důvodu jak poklesu porodnosti, tak včasné diagnostiky orofaciálních rozštěpů pomocí ultrazvukového vyšetření embrya a fétu v prenatálním období. (Peterka, 2008, s. 267) Významným faktorem pro snížení incidence v posledních deseti až patnácti letech je zavedení celorepublikové screeningové metody, která zlepšuje nejen kvalitu prenatální diagnostiky, ale hlavně ovlivňuje včasnou detekci vrozených vývojových vad. (Kuklík, 2013, s. 259)

2 Terapie rozštěpových vad

Léčba vrozených vývojových vad se řadí k nejvýznamnějším problematikám v chirurgii, které řeší obor plastické chirurgie. Obecně lze říci, že se týká prakticky všech oblastí lidského těla včetně vrozených vad obličeje, trupu, horních a dolních končetin či genitálu. (Měšťák, Molitor, 2014, s. 11)

Jak uvádí většina autorů, terapie u rozštěpových vad obličeje je dlouhodobá, etapová, chirurgicko-konzervativního rázu. (Kolínová, 2011, s. 135) Zhodnocení výsledku léčby je otázka mnoha roků, či spíše dvou desetiletí. Pro pochopení této složitosti je důležité si uvědomit, že při rozštěpu nedochází pouze k nespojení tkání, ale zároveň k deficitu a méněcennosti v anatomickém uspořádání tkání, což následně vede ke zvrátům v průběhu růstu obličeje, který je důležitý podchytit, a to tím, že budeme dítě kontinuálně sledovat v průběhu života. (Vrtíšková, 2003, s. 8-9) Dle poznatků odborníků potřebuje dítě nejvíce péče do jednoho roku věku, u rizikových pacientů je nezbytné celkový stav sledovat až do dospělosti a dojde-li k příznivým podmínkám, lze léčbu ukončit. (Malá, Součková, 2014, s. 34-35)

Na léčbě dětí s orofaciálním rozštěpem se podílí komplexní tým specialistů. Všechny rozštěpové vady upravuje plastický chirurg a operace jsou plánovány dle věku a zdravotního stavu dítěte. Poté se na léčebném procesu podílí odborníci v určitém časovém období vývoje dítěte. (Dvořák a kol., 2009, s. 135)

Dle Kolínové v minulosti jednotliví odborníci pracovali samostatně a základní informace o dítěti získali z písemných zpráv. Spolupráce mezi specialisty byla nedostatečná, chybělo hromadné plánování péče a rozhodování, tím pádem došlo ke snížení efektivity v péči o dítě. Dnes je tomu však jinak. Za posledních dvacet let se tým odborníků snaží o komplexní centralizovanou péči s uznávaným interdisciplinárním a transdisciplinárním přístupem. (Kolínová, 2011, s. 135-136)

Současná úroveň léčby umožňuje dosažení nejen velmi dobrých výsledků, ale také následné začlenění postižených dětí mezi intaktní populaci. Důležité je uvědomit si, že celý léčebný proces je založen na dokonalé koordinaci rodiny a týmu odborníků. (Vrtíšková, 2003, s. 8-9)

V roce 1995 vznikl program Euro-cleft (Evropská intercentrická studie), jehož patronem je Evropská Unie. Tato srovnávací studie si dala za cíl srovnat a sjednotit metodiku orofaciálních vad mezi rozštěpovými centry od roku 1996 do roku 2000. Projektu se zúčastnilo 201 rozštěpových center z 28 států, Českou republiku zastupovala dvě rozštěpová centra. Cílem a snahou bylo vytvořit soubor minimálních požadavků pro léčbu těchto anomálií. Cílem projektu bylo vytvořit odbornou směrnici, která je podnětem a doporučením v péči o pacienty s rozštěpem v rámci multidisciplinárního rozštěpového týmu. Toto doporučení, klade důraz na tým odborníků, který se podílí na péči o dítě s rozštěpem. Zakládá se na poskytnutí základních informací z oblasti vysvětlení stavu a stanovuje harmonogram péče dle věku dítěte s následujícím výsledkem léčby. (Kolínová, 2011, s. 137)

Díky akademiku Burianovi a jeho pokračovatelům je Česká republika celosvětově uznávána a má dlouhodobou tradici v léčbě rozštěpových vad. (Vrtíšková, 2003, s. 9) Děti s orofaciálními defekty, které mají zvýšené riziko vývojových, psychologických a zubních potíží jsou soustřeďovány do specializovaných plastických center, kde probíhá jejich komplexní léčba. (Dvořák a kol., 2009, s. 135) V České republice jsou dvě centra s multidisciplinární spoluprací, a to centrum Kliniky plastické a Estetické chirurgie FN U svaté Anny v Brně a Klinika plastické chirurgie FN Královské Vinohrady v Praze. Každé pracoviště má vypracované své vlastní léčebné schéma v péči o dítě s rozštěpovou vadou. (Kolínová, 2011, s. 135)

2.1 Členové komplexního týmu a jejich kompetence

Po změně společenských poměrů se v posledních letech v naší zemi výrazně změnila kvalita péče o dítě s orofaciálním rozštěpem a poruchami patrohltanového uzávěru. Jak uvádí autorka Klenková, za tento pokrok lze vděčit nejen novým poznatkům ve vědě, ale také nové situaci ve společnosti. Dnes při léčbě této problematiky je neomezený výběr v užívání moderní techniky, léků, přístrojů a zdravotnického materiálu. Konečný výsledek je zlepšení dlouhodobé péče. (Klenková, 2006, s. 145-146)

Problematikou těchto anomálií se zabývají specializovaní gynekologové v centrech prenatální diagnostiky, kteří provádějí stále přesnější intrauterinní ultrazvukovou diagnostiku od 20. týdne gravidity. (Vokurková, 2002, s. 27) Jestliže je u klientky pomocí ultrazvukového vyšetření diagnostikován rozštěp obličeje plodu, doporučuje se provést karyotypizaci plodu, která vyloučí riziko chromozomální abnormality u plodu. (Šípek a kol., 2002, s. 262) Na základě odběru plodové vody invazivní diagnostickou metodou, tzv. amniocentézou, lze stanovit z odebraného materiálu karyotyp plodu. V postnatálním období se ve většině případů volí odběr periferní krve. (Gregor a kol., 2009, s. 44-54)

Při rozhodování rodičů o dalším potomstvu má hlavní roli genetické poradenství, kde je důležitá spolupráce genetika a teratologa v určení přesné syndromologické diagnózy, která umožní stanovit přesnou prognózu genetického zatížení rodičů. (Kolínová, 2011, s. 136) Mnoho odborných publikací uvádí jako úkol teratologa pátrat po možném účinku škodlivých zevních faktorů, které podmiňují vznik vrozeným vývojovým vadám, anomáliím či syndromům. (Peterka, 2008, s. 269)

Do specializovaného týmu patří bezprostředně pediatr na novorozeneckém oddělení (neonatolog), po narození dítěte má zásadní roli. Jako první diagnostikuje vrozenou vývojovou vadu a následně určí medicínskou a výživovou potřebu dítěte narozeného s rozštěpovou vadou. (Dvořák a kol., 2009, s. 138) Diagnostika složitějších rozštěpů jako je izolovaný či submukózní rozštěp může nějakou dobu unikat pozornosti a jeho

rozpoznání je mnohem komplikovanější. Cíl neonatologa je zaměřen na podporu výživy a také na vyhledání alternativních způsobů při krmení dítěte. Podává matce (rodičům) dítěte důležité informace a zajistí jejich transport do specializovaného centra, kde hlavní roli přebírá specializovaný pediatr na plastické chirurgii, který vyšetří dítě a zajistí potřebné předoperační a pooperační vyšetření. (Kolínová, 2011, s. 136)

Jelikož dítě s rozštěpem má řadu specifických potíží, je důležitá úzká spolupráce anesteziologa s plastickým chirurgem. (Kolínová, 2011, s. 136) Anesteziolog stanoví dle váhy dítěte přesnou premedikaci a pokyn k zahájení operativy. (Zásmětová, 2001, s. 44)

Jak uvádí většina odborníků ve svých publikacích, plastický chirurg hraje hlavní roli při odstranění obličejových rozštěpů. Na tomto tvrzení se shoduje Peterka, Dvořák a Vokurková. Jeho snahou je odstranit rozštěpovou štěrbinu a spojit co nejlépe příslušné části rtu a horní čelisti. (Peterka, 2008, Dvořák, 2009, Vokurková, 2011, Kolínová, 2011) Dle Kolínové se s chirurgickou léčbou v dnešní době začíná již na počátku prvního roka života dítěte. Následně dochází k nápravě funkční a morfologické poruchy v návaznosti na postnatální vývoj a zdravotní stav dítěte. (Kolínová, 2011, s. 136) Plastickým chirurgem je dítě s rozštěpem kontrolováno kontinuálně v intervalech 3 až 6 měsíců, v případech stabilizovaného stavu po roce, až do dospělosti. (Vrtíšková, 2003, s. 8-9)

Přirozenou péči o dítě s rozštěpem sehrává ORL lékař. Jeho péče je zaměřena zejména na kvalitu sluchu a prevenci vzniku komplikací. Podstatou kontroly tohoto specialisty je sledovat stav sluchu, hlas a polykání, jejichž abnormality mohou být zapříčiněny patrohltanovým uzávěrem či poruchou měkkého patra. U těchto dětí je častokrát snížena kvalita sluchu, která vede k častým zánětům středouší. (Kolínová, 2011, s. 136) Tento poznatek potvrzuje Dvořák a kolektiv a tvrdí, že děti s rozštěpem inklinují k častějším zánětům středouší. (Dvořák a kol., 2009, s. 139) Dle Kolínové je zapotřebí zavést speciální trubičku (tympanostomie), která nám odvádí sekret ze středouší a tím zabrání vzniku infekce. (Kolínová, 2011, s. 136)

Z uvedených poznatků dále vyplývá, že foniatr patří do týmu odborníků a hraje nezbytnou roli ve vývoji řeči. Dítě tak dochází na pravidelné kontroly každého půl roku. Jeho úkolem je dosáhnout jak dobré výslovnosti, tak nácvik odpovídající uzávěru patrohltanového mechanismu. (Vokurková, 2002, s. 27) Aby dítě mělo dobrou výslovnost, je důležitá spolupráce foniatra a logopeda, který koordinuje logopedickou péči a její načasování v souvislosti s ostatními výkony. Po operaci indikuje masáže patra, která potlačuje přítomnost pooperačních jizev a posilují tak funkci patrohltanového (velofaryngeálního) uzávěru. (Kolínová, 2011, s. 136)

Komplexní péče o dítě s rozštěpem se zaměřuje na logopedickou péči a nápravy vzhledu dítěte v souvislosti s načasováním operace. (Kolínová, 2011, s. 136) Toto obhájí autor Peterka, který potvrzuje proměnlivost rozvoje řeči pacienta před operací, kdy dítě mluví srozumitelně, a po výkonu je u tohoto dítěte zapotřebí trénink. (Peterka, 2008, s. 267)

Součástí specialistů je také stomatologická péče, která začíná krátce po narození a končí uzavřením vývoje čelisti. (Kolínová, 2011, s. 136) Jak uvádí Peterka, většina případů rozštěpové anomálie čelisti je spojena s poruchou vývoje zubů, jejich velikosti, tvarem a počtem. (Peterka, 2008, s. 267) Dle složitosti obličejových rozštěpů pomáhají s léčbou další specialisté, např. ortodontista, čelistní chirurg, protetik, paradentolog nebo dětský stomatolog. (Kolínová, 2011, s. 136)

Důležitou roli hrají rodiče, kteří vzájemně spolupracují se specialisty v péči o dítě s rozštěpem. (Kolínová, 2011, s. 136) Jde především o vytvoření citové vazby mezi matkou a dítětem, který má za následek zdárný tělesný a duševní vývoj dítěte. (Myrdaczová, 2001, s. 43)

Zvládat sociální zařazení dítěte do společnosti rodičům pomáhá klinický psycholog. Mezi jeho kompetence patří podpora, pomoc a poradenství rodičům dětí s orofaciálním rozštěpem. K rodičům přistupuje individuálně v různých fázích vývoje života dítěte. První pomoc přichází již po narození dítěte, při operačním výkonu a následné pooperační léčbě. Je nedílnou součástí při řešení výchovně-vzdělávacích problémů. (Kolínová, 2011, s. 136)

Rozsáhlá recenze psychologické literatury týkající se adaptace rodičů, sociální způsobilosti, sebepřijetí či emocionálního přizpůsobení dětí s orofaciálním rozštěpem ukázala ve většině studií, že 30 – 40 % dětí má potíže s internalizací, se sociální způsobilostí a učením. (Dvořák a kol., 2009, s. 139)

2.2 Operační řešení rozštěpových vad

Operace rozštěpové vady nepatří mezi odkladné zákroky, proto je důležité tento výkon včas a individuálně načasovat, aby efekt byl co největší a dlouhodobý. K provedení chirurgického výkonu je přistupováno ke každému dítěti individuálně dle složitosti rozštěpové vady v souvislosti s věkem dítěte. Jestliže je u dítěte infekční komplikace či jiné přidružené anomálie, jsou operace prováděny v pozdějším věku. Dle poznatků z většiny publikovaných článků existují dva typy operace, které se liší časností provedení, ovšem technika výkonu zůstává stejná. První operační postup je označován jako klasický a dítě podstoupí zákrok od 3. měsíce věku. Druhý postup je popisován jako časná (neonatální) operace, protože se provádí do týdne po porodu dítěte v tzv. neonatální periodě. (Kolínová, 2011, s. 137)

V zahraničních studiích je preferována varianta, kdy rozhodnutí o operaci dítěte závisí na rodičích, kteří si sami zvolí, zda dítě operovat ihned po porodu nebo určit časový odstup, což je po 3. měsíci věku. Nepřízeň této metody zatím neprokázala žádná dosavadní práce zabývající se neonatální operací rtu. (Vokurkova a kol., 2011, s. 357)

První volbou je neonatální operace rtu. Většina plastických chirurgů upřednostňuje časnou operaci obličejových rozštěpů v tzv. novorozeneckém věku (což je do 28. dne po porodu). Jedná se především o operaci rozštěpu rtu, která je prováděná již v prvním týdnu po narození dítěte. (Měšťák, Molitor, 2014, s. 11)

Již od 60. let minulého století lze dohledat první zmínky o časně neonatální rekonstrukci rozštěpu rtu. Tyto operace byly prováděny ve specializovaných pracovištích, která měla vhodné technické a personální podmínky. (Vokurková kol., 2011, s. 357) V České republice první neonatální suturu rtu provedla 14. 2. 2005 paní doktorka Jitka Vokurková na dětském pracovišti medicíny ve FN Brno. (Malá, Součková, 2014, s. 35)

Příznivci těchto časných operací argumentují vytvořením jemných a nenápadných jizev. (Měšťák, Molitor, 2014, s. 11) Uplatňuje se zde tzv. fetální způsob hojení, v anglické literatuře je označován jako „scarless healing“, tedy hojení bez jizvy. (Malá, Součková, 2014, s. 36) Důvodem je přetrvávající vysoká hladina kyseliny hyaluronové ve tkáních, která během druhého týdne života klesá na trvalou celoživotní hodnotu. (Haškova, Pecková, 2007, s. 19) Většina rtu se u dětí po takto časně rekonstrukci zhojila bez závažnějších komplikací s minimální jizvou. (Etslerová a kol., 2007, s. 49) Neonatální operace také přispívá k časnému zahájení přirozené výživy a je zde sníženo riziko aspirace a infekcí horních cest dýchacích (HCD). (Haškova, Pecková, 2001, s. 19) Pozitivní dopad má také na celkovou psychickou pohodu rodiny, kde odborníci zaznamenali nižší frustraci rodičů z těžké obličejové vady u vlastního dítěte při včasné operaci než u neoperovaných rozštěpů. Odpůrci těchto časných operací odůvodňují jako riziko dlouhodobou celkovou anestezii, která s sebou nese vyšší riziko anesteziologických komplikací na novorozenecké jednotce intenzivní péče (dále pak JIP). (Měšťák, Molitor, 2014, s. 11)

V Indii byla provedena studie pod názvem Smile Train Project, která se zabývala frekvencí výskytu perioperačních a pooperačních respiračních komplikací v průběhu rekonstrukčních operací rtu a patra. Celkem bylo hodnoceno 1000 případů, z toho frekvence výskytu samostatné rozštěpové vady rtu byla u 263 dětí (36,4 %) rozštěp patra byl zaznamenán u 183 dětí (25,3 %) a 278 dětí (38,3 %) mělo kombinaci rozštěpů. Další vrozené anomálie byly zjištěny u 21 dětí (2,8 %). Perioperační respirační komplikace byly zaznamenány ve 13 případech u rozštěpu rtu a ve 40 situacích u rozštěpu patra. Dýchací obtíže v pooperačním období byly pozorovány u 9 (1,7 %) případů s rozštěpem rtu a 34 (7,6 %) u rozštěpu patra. Úmrtí dětí se vyskytlo v pooperačním období ve 2 případech po operaci

rozštěpu patra. Na základě poznatků tedy vyplývá, že frekvence perioperačních respiračních obtíží je výrazně vyšší u operačního výkonu patra, než při rekonstrukci rtu. Pro dosažení lepšího výsledku a snížení pooperačních komplikací autoři poukazují na nezbytnost specializované péče, moderní monitorovací zařízení a anesteziologickou odbornost. (Kulkarni a kol., 2013, s. 562-568)

V České republice své zkušenosti s včasnou operací rtu při rozštěpu obličeje a s pooperačním průběhem léčby na jednom pracovišti zhodnotila v prvních pěti letech ve své práci paní doktorka Vokurková. Do souboru zařadila novorozence, kteří byli operováni od 14. 2. 2005 do 28. 2. 2010 na jednom pracovišti, jedním plastickým chirurgem. Novorozenci měli defekt postihující ret, ret a čelist, bez nebo s rozštěpem patra všech intenzit a lateralizací. Celkem bylo hodnoceno 132 záznamů pacientů. Tito pacienti podstoupili operaci do 28. dne života. Do jednoho týdne po porodu bylo operováno 62,9 % novorozenců, do dvou týdnů 30,3 % a třetí až čtvrtý týden operaci podstoupilo 6,8 % dětí. Těhotenství klientek trvalo v průměru 39 týdnů a průměrná hmotnost novorozenců byla 3200 g. Nejmenší operovaný novorozenec vážil 1,700 g a nejtěžší 5170 g. Pooperační péče těchto novorozenců zaznamenala dle statistik výrazné změny. Zejména se snížily hodnoty v podávání kyslíku, UPV, pobytu na JIP a délka celkové hospitalizace. Průměrná doba hospitalizace byla 8 dnů, nejkratší doba pobytu byla 4 dny. U 97,7 % pacientů se po operaci nevyskytly žádné komplikace s hojením rtu a nosu. V závěru doktorka hodnotí, že optimální doba pro rekonstrukci rtu a nosu pro rozštěpovou vadu je 2 dny po porodu. Důraz klade na vysoce specializované pracoviště s erudovaným týmem a špičkovou technikou. Časnou neonatální operaci rtu hodnotí jako pozitivní vliv na somatický a psychosociální vývoj dítěte a rodiny. (Vokurková a kol., 2011, s. 356-362)

Definitivní výsledek primární operace rtu, jak uvádí autorka Vokurková, se dozvíme až po ukončení vývoje obličeje, který trvá několik desítek let. Dle doporučení nejvyspělejších amerických center, která se zabývají touto problematikou, je varianta operovat dítě do 3. měsíce věku nejvhodnější, nežli provádět výkon od 3 měsíců věku, jak je ve většině případů apelováno. (Vokurková a kol., 2011, s. 357)

Další možná volba je klasická operace rtu od 3. měsíce věku dítěte. Tato doba operace se hodnotí jako pozitivní, a to z důvodu, že je dítě v tomto věku zralejší, proto se většina rekonstrukcí provádí v tomto období života dítěte a je celosvětově preferována. Neonatální sutura nemá výrazný smysl z medicínského hlediska, působí spíše psychosociálně se zpětnou vazbou na dítě. Minimálně 40 % pacientů před dosažením dospělosti musí absolvovat korekci horního rtu či nosu, protože vlivem růstu dochází často k narušení již dosaženého dobrého terapeutického výsledku. Ve většině studií bylo prokázáno, že hlavní nevýhodou klasické operace jsou časté infekce dýchacích cest u dětí, pro které je nutno termín této první operace rtu odložit. Příznivci této operace kladně hodnotí snazší postup při výkonu, a díky tomu dítě nemusí být hospitalizováno na novorozenecké JIP. (Juroučík a kol., 2014, s. 131)

S časovým odstupem a různým typem deformity dítě podstoupí operaci patra. Hlavním cílem operace je uzavření měkkého a tvrdého patra proti nosní dutině. (Měšťák, Molitor, 2014, s. 11) Načasování operace závisí na zdravotním stavu dítěte. (Borský a kol., 2012, s. 14) Jak uvádí většina zahraničních studií, některá pracoviště preferují uzávěr měkkého patra v časně době (3. – 7. měsíc věku, někdy i dříve) a rekonstrukci patra v pozdějším věku, kde hraniční hodnota je mezi 8. - 9. rokem. Jiné zařízení uzavírá měkké a tvrdé patro ve 2 letech, někdy i dříve. (Měšťák, Molitor, 2014, s. 11) V Čechách, převážně ve FN Brno, se operace patra provádí od 6. měsíce věku dítěte. V USA dochází k rekonstrukci patra od 9. měsíce věku dítěte. Podstata operace patra je důležitá, aby došlo k přerušení spojení mezi dutinou ústní a nosní. Následný efekt má vliv na správný vývoj řeči a polykací schopnosti dítěte. (Juroučík a kol., 2014, s. 131) Dle Vtíškové mezi nejčastější pooperační komplikace při rekonstrukci patra je vznik píštěle nebo malé insuficience v této oblasti, ovšem procento výskytu je relativně nízké. (Vrtíšková, 2003, s. 9)

2.3 Ošetrovatelská péče o děti s rozštěpem

Předoperační péče

Ošetrovatelská intervence o novorozence s orofaciálním rozštěpem je velmi důležitá a začíná ihned po narození. Pro zdárný průběh chirurgické léčby je samozřejmostí edukovat rodiče jak pečovat o své dítě, než podstoupí operaci, či vysvětlit přesný plán chirurgického výkonu. (Zásmětová, 2001, s. 44)

Základní informace v péči o dítě před operací:

- Rodiče by své děti neměli dávat spát do polohy na břicho (dochází tak ke kompresi čelisti)
- Při pláči by své dítě neměli upokojit dudlíkem, který je pro něj nevhodný z hlediska následného kojení
- Zabránit dítěti cucat si prsty či hračky (při tomto manévru může dojít k vytlačení mezičelisti)
- Zabránit vzniku infekce dýchacích cest u dítěte

Dle Hruškové a Pavlíkové výsledný efekt v chirurgické léčbě je podmíněn následnými pokyny, které by měli rodiče svého dítěte respektovat a dodržovat před samotným zákrokem. (Hrušková, Pavlíková, 2006, s. 325-326)

Evidence novorozence ve specializovaném zařízení probíhá nejčastěji v 1. týdnu až ve 2. měsíci života dítěte. (Vokurková, 2002, s. 27) Dle typu postižení a rozhodnutí rodiče, který sám určí druh operace svého dítěte, zdali neonatální či klasickou, je příjem dítěte nejčastěji den před výkonem. Zde je dítě zhodnoceno plastickým chirurgem a pediatrem (neonatologem). (Zásmětová, 2001, s. 44) Jak se shoduje mnoho autorů, je zapotřebí odebrat veškerá laboratorní vyšetření, a anesteziolog dle výsledků ordinuje přesnou premedikaci a čas poslední stravy. (Hašková, Pecková, 2007, s. 19) Zcela standardně se vyšetřuje u pacientů, kteří podstoupí operaci patra, stav bubínku a středního ucha, kvůli časté serózní otitidě.

(Čakrtová a kol., 2007, s. 343) Dle rozsahu postižení celková rekonstrukce orofaciálních rozštěpů trvá cca 1-2 hodiny. (Hašková, Pecková, 2007, s. 19)

Pooperační péče

Po výkonu je dítě transportováno na jednotku intenzivní péče (JIP). (Zásmětová, 2001, s. 44) Kde je tlumeno léky, zaintubováno a napojeno na umělou plicní ventilaci. (Hašková, Pecková, 2007, s. 19) Pokud u dítěte nenastanou žádné zdravotní komplikace, je následující den přeloženo na standardní lůžkové oddělení za rodičem. (Malá, Součková, 2014, s. 36) V rámci ošetrovatelské intervence je důležité se 1. den po výkonu zaměřit na operační ránu, která je sterilně krytá, a sledovat krvácení. (Hrušková, Pavlíková, 2006, s. 325-326) Je zapotřebí dbát zvýšené opatrnosti při kontrole dutiny ústní a šetrně zprůchodnit dýchací cesty odsáváním. Strava je dítěti zajištěna parenterální výživou a jsou mu aplikovány antibiotika. Druhý den se dítěti ošetřují rty O-septonexem a nosní dírky se vytírají vazelinou. Pomocí silikonových nostril je dítěti formován deformovaný nos. (Hašková, Pecková, 2011, s. 19) Pro správný vývoj a dostatečný příjem stravy je k dítěti co nejdříve přijímána matka k nácvičku kojení, popřípadě krmení ze speciální lahvičky. (Dvořák a kol., 2009, s. 136)

Příjem potravy

Jako největší počáteční problém u dětí s rozštěpem je u mnoha autorů popisován obtížný příjem výživy. (Dvořák a kol., 2009, s. 136) U většiny dětí s orofaciálním defektem dochází k problémům v přibírání na váze. (Dušková a kol., 2011, s. 66) Zdárné kojení závisí na formě rozštěpu. (Hrušková, Pavlíková, 2006, s. 325-326) Mnoho autorů se shoduje, že větší část dětí s rozštěpem rtu a patra nemůže být kojená z důvodu špatného vytvoření podtlaku v dutině ústní, který je nezbytný pro sací mechanismus. (Čakrtová a kol., 2007, s. 343) Děti, které jsou postiženy rozštěpem rtu, se ve většině případů podaří kojít a prs je přikládán tak, aby byla vyplněna mezera ve rtu a dítě si mohlo dokonale nasát mléko do úst. (Hrušková, Pavlíková, 2006, s. 325-326) V pooperačním období je matka poučena pediatrem či sestrami ve správné technice kojení. (Dvořák a kol., 2009, s. 137) Dítě by mělo přijímat výživu prsem. Pokud dítě nelze kojít, je vhodné mléko odstříkat do láhve s velkým otvorem, popřípadě využít jinou

alternativu. Krmení se provádí ve zvýšené poloze, kdy konec dudlíku přiložíme na kořen jazyka a jakmile dítě ucítí tekutinu, polkne a dochází k zabránění následné aspirace. (Čákrťová a kol., 2007, s. 343-344) Je potřeba dítěti podávat menší dávky krmení v krátkých časových intervalech a nechat jej řádně odříhnout. (Dvořák a kol., 2009, s. 137) Kvalitní péče o dítě s touto vadou v prvních dnech a týdnech života klade důraz v přibírání na váze, prevenci aspirace a zabránění vzniku infekce. (Dušková a kol., 2011, s. 66)

Tab. 2 Harmonogram péče dítěte s orofaciálním rozštěpem

2. den života	Neonatolog, konzilium plastický chirurg, dětský ORL, návrh postupu
2. den až 3. měsíc věku	Operace rozštěpu rtu a nosu
2. - 6. měsíc	Genetické vyšetření
7. - 9. měsíc	Operace patra Vyšetření dítěte s rozštěpem patra ORL lékařem (tympanometrie, audiometrie)
12. měsíc	Návštěva klinického logopeda, řečová terapie formou hry, sledování ORL lékařem
2,5 roku	Foniatrické vyšetření (co 6 měsíců do 5 let) Ortodontické vyšetření Stomatologická péče Dle stavu případná korekce tvaru nosu

3 roky	Kontrola plastickým chirurgem (indikace korekčních operací) ORL (audiometrie, tympanometrie)
4. - 5. rok	Kontrola foniatrem Měření pohybu měkkého patra ORL lékařem, při špatné funkčnosti korekce měkkého nosu a prodloužení patra plastickým chirurgem
8 let	Následná rekonstrukce a vložení kostního štěpu do čelisti plastickým chirurgem
10 let	Kontrolní vyšetření plastickým chirurgem, dětským ORL lékařem, foniatrem a ortodontická léčba
13 let	U dětí s rozštěpem čelisti vyšetření protetikem
14 let	Vyšetření plastickým chirurgem, korekce nosu či další korekční operace obličeje
18 let	Kontrolní vyšetření plastickým chirurgem, ORL lékařem, foniatrem. Zhodnocení ortodontické léčby a poslední korekce tvrdého patra a čelisti po 18. roce

Zdroj: Horník a kol., 2014, s. 145

3. Rodina a dítě s orofaciálním rozštěpem

Onemocnění každého člena rodiny nese s sebou psychickou zátěž, která výrazně ovlivní správné fungování rodiny. Dochází ke změně životního stylu, pozice jednotlivých členů, přerozdělování úkolů a změně v komunikaci s okolím. (Zachárová, Římovská, 2014, s. 55) Jistá zátěž a vlna překvapení může postihnout rodiče u dětí s orofaciálním rozštěpem. Jestliže je tato vada diagnostikována v prenatalní poradně, mnoho rodičů v tomto období vyhledává informace a pomoc u odborníků na klinikách plastické chirurgie. Bylo prokázáno, že většina rodičů nemá s tímto postižením žádnou zkušenost. Největší obavy mají z budoucnosti a mnohdy hledají vztah ke svému „jinému“ dítěti. (Kolínová, 2006, s. 281) Výskyt nemocného dítěte v rodině je příčinou toho, že dochází, jak už bylo zmíněno, ke změně životního stylu rodiny, protože musí být přizpůsoben jak jeho možnostem, tak jeho potřebám. V důsledku toho se také mění jejich chování, které ovlivňuje nejen rodinu, ale také širší společnost, kde se tito lidé vyskytují. (Zachárová, Římovská, 2014, s. 55)

První sdělení po porodu může vyvolat u matek šok, úzkost, ale také rozvoj tzv. obranného mechanismu. Dle Kolínové obranné mechanismy člověka pracují automaticky a nevědomě. Chrání nás před uvědoměním si prožitků, které v nás vyvolávají nadměrnou úzkost, kterou neumíme přijmout. Zapnou se tehdy, když se člověk snaží překonat svízelnou situaci a ohromuje ho pocit úzkosti. (Kolínová, 2006, s. 281) Mezi přetrvávající obranné mechanismy řadíme pocity viny, hledání viny či agresivní postoje k okolí. (Šimičková-Čížová a kol., 2010 s. 9) Přetrvávající obranné mechanismy zaznamenala Kolínová u matek, kterým se narodilo dítě s rozštěpem. V dané situaci matka zpochybňuje skutečnost a častokrát se objevuje verbální agrese vůči zdravotnickému personálu. V tomto procesu také hledá viníka a provází jí pocit sebeobviňování. (Kolínová, 2006, s. 281)

Reakce rodičů vyrovnat se s diagnózou svého dítěte je složitá a náročná. Prochází jednotlivými stádii.

V 1. stadiu, tzv. stadiu šoku, je fáze iracionálního cítění a myšlení, kdy rodiče prožívají pocity deprese a zmatku. Mohou se u nich objevit negativní myšlenky a nepřiměřené reakce na okolí. (Zachárová, Římovská, 2014, s. 55) Je důležité, aby si zdravotník uvědomil závažnost situace a nezapomněl na sníženou schopnost matky vnímat, přijmout a zapamatovat si důležité informace, které jí sděluje. Zde je potřeba ze strany zdravotníků poskytnout matce co nejpřesnější informace a ověřit si, jak tyto základy přijala, aby následně nedocházelo ke komunikačním chybám a kolapsům. (Kolínová, 2006, s. 281)

Jako přechodné období je tzv. stadium kompenzace. (Zachárová, Římovská, 2014, s. 55) V této etapě se u rodičů objevuje sklon k mystickým či magickým myšlenkám. Častokrát hledají pomoc a náklonost u Boha. (Kolínová, 2006, s. 281)

Třetí stadium je popisováno jako období popření úzkosti a smutku. Zde rodiče odmítají realitu a snaží se ji vytěsnit. Tyto pocity také prožívají prarodiče, kteří si neumí poradit s danou situací a následně ji popírají. Dle studií tato problematika neposkytuje emoční podporu a pomoc rodičů jak se od nich žádá, ale samotný proces jen zhoršuje. (Zachárová, Římovská, 2014, s. 55) V této fázi je důležitá nejen komunikace mezi rodiči a nejbližšími rodinnými příslušníky, ale neodkladné spojení se zdravotníky, kteří jsou schopni adekvátně poskytnout potřebné informace. (Kolínová, 2006, s. 281)

Pokles úzkosti, deprese a bezmocnosti provází matku ve stadiu rovnováhy. (Zachárová, Římovská, 2014, s. 55) Mohou se zde znovu opakovat pocity ve vztahu k dítěti, kdy rodiče mohou celou situaci vnímat jako obětování vlastního společenského, profesního a finančního života. Jestliže se vyskytnou tyto pochybnosti, je důležité, aby se rodina neizolovala od všedního společenského života a vyhledala odbornou pomoc. (Kolínová, 2006, s. 281)

Poslední 4. fáze je tzv. stadium reorganizace, kdy se rodiče vyrovnávají s postižením svého dítěte a přijímají ho takové, jaké je. (Zachárová, Římovská, 2014, s. 55) Následná adaptace a přijetí dítěte je důsledkem vyhledávání optimální cesty do budoucna a snahou celou situaci podchytit. Rodiče se učí pečovat nejen o své dítě, ale zároveň získávají sebedůvěru v péči a k dítěti samotnému. (Kolínová, 2006, s. 281)

Bylo popsáno v mnoha studiích, že narození dítěte s postižením je cenná životní zkušenost nejen pro rodiče, ale i pro dětského pacienta. Jak popisuje Zacharová a Římovská, jedná se o hlubokou zkoušku lidskosti. (Zacharová, Římovská, 2014, s. 55) Proto by snahou zdravotnického personálu měla být pomoc a emoční podpora nejen v akutní fázi, ale také v době koloběhu proměnlivých pocitů, a následně v dlouhodobém léčebném procesu. (Kolínová, 2006, s. 281)

3.1 Komunikace profesionálů s rodinou postiženého jedince

Díky vhodné a srozumitelné komunikaci profesionálů s rodiči se mezi rodiči a dítětem vytváří pouto, neboť na základě sdělení diagnózy se odvíjí hodnoty a celkové přizpůsobení životní reality, kterou budou rodiče prožívat společně se svým dítětem. (Kolínová, 2006, s. 276) Jak se shoduje mnoho odborníků, nemocné dítě a rodina potřebují pomoc nejen v nejtěžších chvílích, kdy jim je sdělena diagnóza dítěte, ale i pomoc trvalou, která je založena na vysoké profesionální odbornosti a hluboké lidskosti. (Pešová a kol., 2006, s. 23) Stanovení diagnózy a její sdělení je pro lékaře a zdravotníky nelehký úkol. (Kolínová, 2006, s. 276) Jak popisuje Pešová, problém nestojí pouze na stanovení diagnózy, která by měla být podána včas a správně, ale na vyhodnocení samotné situace v dané rodině. Mezi hlavní kompetence lékaře patří odhadnout správnou chvíli, která by měla být neoptimálnější pro rodinu, aby se s počáteční krizí co nejrychleji vypořádala a zařadila se do všedního koloběhu života. (Pešová a kol., 2006, s. 23)

Dle Kolínové se osvědčila zásada 5P při sdělení diagnózy: pochvala matky, pohodlí, přivolat otce, připravit se na rozhovor a poskytnout informace. (Kolínová, 2006, s. 276)

Mezi hlavní zásadu a podporu psychiky je řazena pochvala matky. Je nezbytné najít banality či větší činy, za které lze matku pochválit. Může se jednat o porod, snahu v péči či trpělivost v kojení dítěte po porodu. Bylo prokázáno, že někteří zdravotníci vyhrknou na matku

negativní věty ve smyslu, že kojení dítěte s tak rozsáhlým defektem nemá smysl, aniž by si uvědomili, že narušují přirozený instinkt v chování matky s novorozencem a komplikují tak přilnutí k dítěti. Dle zpětných poznatků jako pozitivní zásadu vnímaly matky pohodlí, což znamená, že přizpůsobení optimálních podmínek v ubytování matky s dítětem má pozitivní dopad na její psychickou rovnováhu. Bylo poznamenáno, že klientky, které byly po porodu přeloženy na gynekologickou část porodnice a dítě jim bylo donášeno dle potřeb kojení, pohodlí určitě nezajistí. Dochází zde k narušení citové vazby mezi matkou a dítětem. Systém „rooming-in“, kdy je dítě neustále s matkou, je zde nejlepším řešením. Otec u porodu je dnes již samozřejmostí, ovšem pokud tomu tak není, je lepší, když si matka přivolá osobu blízkou, která ji v dané situaci podpoří. V době příprav je vhodné, aby si matka připravila seznam otázek a dotazů o této vadě a následně je sdělila zdravotnickému personálu, který by ji měl poskytnout co nejpřesnější a adekvátní odpověď. Naopak, pokud zdravotnický personál, poskytuje informace, je důležité, aby do rodičů vkládali naději a neupozorňovali pouze na vadu, která je ve většině případů ukazatelem estetického charakteru, ale vedli je k tomu, aby viděli své dítě pěkné. (Kolínová, 2006, s. 276)

Jako významnou bariéru v komunikaci mnoho rodičů uvádí jazyk lékařů a nepochopení slovního obsahu, který je jim podáván v lékařské terminologii. Poměrně velká stížnost je zaznamenána ve, jakým byla diagnóza rodičům sdělena. Většina rodičů těžce přijímala fakt, že jejich děti mají výrazné estetické odchylky od normálu, ale přesná diagnóza jim zatím nebyla podána. Jak uvádí Pešová a kolektiv ve své publikaci, dle výzkumu Quina a Pahla bylo prokázáno, že rodiče s dětmi, které mají specifickou poruchu, se v 52 % dozvěděli o diagnóze do 2 let věku dítěte oproti rodičům u dítěte s Downovým syndromem, kteří byli v 63 % informováni ihned po porodu. (Pešová a kol., 2006, s. 23-26) Dle Kolínové rodiče poukazují a negativně vnímají rozporuplné či protikladné informace, které jim byly podány od zdravotníků. Zde je důležitá týmová spolupráce a souhra v podávání informací a vymezení dostatečného množství času pro zodpovězení potřebných informací. (Kolínová, 2006, s. 276)

3.2 Výchova dítěte s rozštěpovou vadou

Každá zdravotní porucha nese s sebou určitou tělesnou, duševní a společenskou stránku. Je vhodné ke každému jedinci s určitým postižením přistupovat individuálně v ohledu na jeho povahu, příčinu a průběhu onemocnění. (Výmětal, 2007, s. 908) Lze očekávat, že většina rodičů, která má dítě s handicapem, bude mít ztíženy život v zásadách při výchově svého dítěte. Většina studií popisuje nadměrný sklon v ochraňování rodiny převážně matky, které mají dítě s různým postižením. (Pešová a kol., 2006, s. 30) Toto potvrzuje Kolínová a uvádí, že rodiče, přátelé, příbuzní, učitelé ale i zdravotníci častokrát vyžadují po svém „nemocném“ pacientovi neúměrně málo a mají ochrannou náklonnost, která potlačuje jeho psychický rozvoj. (Kolínová, 2006, s. 322) Jestliže rodič pokračuje ve výchově dítěte v nadměrném omezování od narození do pozdního věku, posiluje to pocit v odlišnosti od „normálních“ dětí a zvyšuje nárůst jeho úzkosti a výrazně ovlivňuje základní psychické potřeby. (Pešová a kol., 2006, s. 30)

Základní psychické potřeby

Základní psychické potřeby jsou rozmanité, je různý počet potřeb, které zahrnují různé oblasti života dítěte. Zahraniční studie poukazují na problémy dítěte v sedmi základních potřebách dle T. B. Brazeltona a S. I. Greenspana. V České republice základní psychické potřeby rozdělil do 5 hlavních skupin Josef Langmeier. (Matějček, 2003, s. 6)

1. Potřeba celkové vnější stimulace - potřeba určitého množství, proměnlivosti a kvality vnějších podnětů. Uspokojení těchto potřeb umožňuje naladit organismus na žádoucí úroveň aktivity.

2. Potřeba vnější struktury - potřeba určité stálosti a vytvoření základních podmínek pro jakékoliv učení.

3.Potřeba specifického sociálního objektu – znamená vytvoření vztahu dítěte ke svým lidem, což je citová vazba mezi matkou a dítětem. Uspokojení této potřeby přináší do života dítěte pocit jistoty a má vliv na vnitřní integritu jeho osobnosti.

4.Potřeba osobně-sociálního významu, což je společenské uplatnění, které vychází z potřeby zdravého vědomí vlastního já.

5.Potřeba otevřené budoucnosti - pocit naděje dává dítěti do života časové rozpětí a udržuje v něj jeho životní aktivitu.

Veškerá tato schémata děti potřebují a přispívá to k jejich zdravému vývoji. Naplnění těchto potřeb je úkol vychovatelů a společenských celků. (Matějček, 2003, s. 7)

Výchova dítěte se speciálními potřebami má svá pravidla, a proto je vhodné, aby se rodiče snažili dítě s rozštěpovou vadou vychovávat tak, jako by bylo zcela zdravé. Při postupech ve vývoji a výchově dětí by rodiče měli vycházet z tradičních etap, které jsou popsány v předmětu vývojová psychologie. (Kolínová, 2006, s. 322)

Adaptace novorozenců na nové zevní a vnitřní podmínky probíhá v prvních 6 týdnech po porodu. Toto stadium je označováno jako novorozenecké období. (Šimečková-Čížová a kol., 2010, s. 49) Úloha matky zde spočívá v péči o novorozence a vzájemné interakci. Matka se připravuje na časnou rekonstrukci rozštěpového defektu a provází ji pocit nejistoty. (Kolínová, 2006, s. 323)

Od konce 6. týdne života do jednoho roku dítěte je stadium vývoje označováno jako období kojenecké. V této době dítě vyžaduje uspokojení a rovnováhu v základních psychických potřebách. (Šimečková-Čížová a kol., 2010, s. 49) Každodenní kontakt, láska, pocit bezpečí a jistoty napomáhá přirozenému rozvoji dítěte. V této době je dítě po operaci a maminka si přivyká na nový vzhled svého dítěte. Do denního režimu zařazuje nejen aktivity a odměny pro dítě, ale také péči a masáž jizev, kterou provádí podle instrukcí lékařů. (Kolínová, 2006, s. 323)

Období batolete je mezi 2. - 3. rokem života dítěte. Z pravidla je druhý rok nazýván obdobím mladšího batolete a starší batole je v období od 2. - 3. roku života dítěte. V této době dochází k rozvoji jemné motoriky, rozvíjí se také proces vnímání, pozornosti a představivosti. (Šimečková-Čížová a kol., 2010, s. 49) Toto období je specifické v realizaci prvních slov a krůčků. (Kolínová, 2006, s. 323) Dochází zde k rozvoji řeči, kdy na počátku této periody batole zná 20 - 30 slov a na konci se jeho slovní zásoba rozšíří na 1000 výrazů. U dětí s rozštěpovým handicapem je nutná návštěva logopeda, kde se dítě učí formou hry správné výslovnosti a dýchání. V této době rodiče své dítě izolují od společnosti, a to z důvodu infekční komplikace, která by mohla oddálit potřebnou operaci dítěte. Bude-li se matka vyhýbat společnosti, nedosáhne pokroku ve vývoji řeči u svého dítěte. (Kolínová, 2006, s. 323) Pokud je zdravotní stav dítěte optimální, je vhodné vyjít s dítětem do dětského kolektivu, kde je v kontaktu nejen s novým okolím, ale také získá nové poznatky a uvědomuje si své „Já“. (Šimečková-Čížová a kol., 2010, s. 73)

Začleňování jedince do určité lidské skupiny začíná v období předškolního věku. (Kolínová, 2006, s. 323) V této době se u dítěte rozvíjí smysl pro humor, dítě má radost ze spontánní činnosti a začíná si uvědomovat strach ze smrti, nemoci či války. (Šimečková-Čížová a kol., 2010, s. 78) Děti navazují vrstevnické vztahy, kde se mohou dostat do krizové situace, kdy ho ostatní děti přijímají jako „odlišné“. V této chvíli je důležitá pozice a pomoc paní učitelky, aby podchytila celou situaci a následně ji vyřešila. V tomto věku dítě pátrá po příčině, co se mu stalo. Rodiče by v této fázi neměli lhát, nebo mu něco zastírat, ale měli by poskytnout svému dítěti pravdivé informace, které jsou úměrné jeho věku. (Kolínová, 2006, s. 323)

Vstup do školy je velkou událostí pro všechny děti bez rozdílu. Začátkem této nové životní kapitoly dochází k výrazným změnám ve způsobu života dítěte a rodiny. (Šimečková-Čížová a kol., 2010, s. 95) Mnoho autorů uvádí, že pro posouzení školní zralosti dítěte je vhodné, aby rodiče navštívili pedagogicko-psychologickou poradnu. Vytváří se zde vztahy v kolektivu a sportovní dovednosti. Dítě s rozštěpem by v této době mělo umět objasnit svůj problém a znát jeho příčinu. Je zde také období puberty, která je pro dítě s rozštěpem náročná.

Zde je v hlavní roli rodič, který by měl svému dítěti naslouchat a nepoučovat ho. V tomto období má dítě za sebou i třetí operaci, pokud se jednalo o rozsáhlé postižení. Někdy je zapotřebí, aby dítě nosilo fixní rovnátka, aby stálý chrup v dospělosti vypadal symetricky. V dospívání dítěte s handicapem platí důležité pravidlo: nesrovnávat ho s ostatními vrstevníky, popřípadě s jeho sourozenci. Dítě si samo buduje svou základnu identity a potřebuje, aby ho rodiče a okolí uznávalo a vážilo si ho takového, jaký je. (Kolínová, 2006, s. 324)

Shrnutí teoretických východisek

Bakalářská práce koncipovaná jako přehledová studie, je věnována problematice rozštěpových vad obličeje u plodu.

V práci jsou uvedeny základní informace z oblasti orofaciálních malformací, které svou lokalizací patří k nejčastějším a nejvíce nápadným vývojovým vadám. (Kolínová, 2011, s. 134) Přes veškeré výzkumy a prevenci okruh pacientů, kteří se narodí s orofaciálním rozštěpem stále neubývá. (Malá, Součková, 2014, s. 27) Celosvětově lze říci, že se v průměru narodí 1 postižený jedinec na 500 zdravě narozených dětí. (Vokurková, 2002, s. 27)

V dalším úseku je popsána etiologie rozštěpových defektů. Mezi příčiny vzniku orofaciálních rozštěpů v 60 – 70 % patří činitele působící ze zevního prostředí a přibližně 20 % rozštěpů vzniká genetickým podmíněním. (Malá, Součková, 2014, s. 34) Pacienti, u nichž tato anomálie vznikla na podkladě nové genové mutace, je v průměru 69 %. (Kokavec, 2002, s. 40)

Následně je v práci uvedena prevence rozštěpových vad, která je velmi složitá. (Peterka, 2008, s. 272) Dle studie, která byla prováděna americkými autory v roce 1995, mezi nejúčinnější prevenci před vznikem orofaciální anomálie patří kyselina listová. U klientek, které užívaly tento doplněk stravy měsíc před a 2 měsíce po koncepci došlo ke snížení rizika porodit dítě s orofaciálním rozštěpem o 27 – 50 %. (Calda, Hrušková, 2001, s. 28)

V další části se nachází poznatky týkající se péče a komplexní léčby o děti s rozštěpem obličeje. Problematikou se zabývá multidisciplinární tým odborníků, který tvoří gynekolog, plastický chirurg, ortodontista, protetik, stomatolog, pediatr (neonatolog), foniatr, logoped, ORL lékař, genetik a klinický psycholog. (Malá, Součková, 2014, s. 35) Současná úroveň léčby a aktuální trendy v péči o dítě s orofaciální malformací umožňuje dosažení nejen velmi dobrých výsledků, ale také následné začlenění postižených dětí mezi intaktní populaci. (Vrtíšková, 2003, s. 8-9)

Dále jsou v práci uvedeny sociálně psychologické aspekty při sdělování nepříznivé zprávy rodičům ve zdravotnickém zařízení. Kde hlavním cílem je komunikace zdravotníků s rodinou, zvládnutí zátěže matek se s danou situací vyrovnat a pozorovat rozdíly ve výchově dítěte se speciálními potřebami.

Následkem vyhledaných poznatků uvedených v bakalářské práci je nezbytné rozšířit informovanost o dané problematice nejen mezi porodní asistentky a zdravotníky, ale především mezi širokou populací, jako jsou matky a rodiny s dětmi. Následně by porodní asistentky měly být informovány o nejnovějších možnostech prenatální diagnostiky, která včas detekuje přítomnost vývojové anomálie. Dále umožnit další vzdělávání porodním asistentkám či zdravotníkům, kteří mají zájem získat nové informace a moderní postupy v terapii o dítě s rozštěpovou anomálií.

ZÁVĚR

Bakalářská práce je zaměřena na problematiku rozštěpových vad obličeje u plodu. Cílem práce bylo najít a shromáždit co nejvíce informací o tomto tématu a následně vytvořit přehledovou studii.

Byly stanoveny 3 cíle, kterými se práce zabývá.

Prvním cílem je podat ucelené poznatky o problematice a incidenci rozštěpových vad v České republice. V dohledaných článcích o problematice nás autoři seznamují s tím, co znamená pojem rozštěpová vada a kdy se vyskytly první zmínky o této vadě. Šípek a kol., tyto defekty definují jako vrozené odchylky morfologického či funkčního charakteru. Jsou známé již od středověku, kdy se jímý zabýval např. vlámský lékař Ypermann. V novodobém českém lékařství se řešením problematiky rozštěpových vad zabývá plastický chirurg František Burian. (Šípek, Gregor, 2009, s. 17, Kokavec, 2002, s. 41, Kuklík, 2013, s. 185) Dle Pazdery se jedná o neúplná nebo nedokonalá spojení embryonálních základů v místě, kde by se za normálních okolností vytvořil horní ret, čelist, nebo měkké či tvrdé patro. (Pazdera, 2011, s. 205) Většina autorů ve svých publikacích zdůrazňuje možný výskyt řady komplikací u dětí s touto malformací, jako je porucha ve vývoji čelisti a zubů, který je nezbytný pro správný vývoj řeči. Dále popisují vyšší riziko výskytu zánětlivého onemocnění dýchacích cest, středního ucha a poruchu příjmu potravy kvůli vzájemné komunikaci dutiny ústní a nosní. (Kolínová, 2011, s. 134, Dvořák a kol., 2009, s. 136) V mnoha publikacích můžeme najít různá rozdělení rozštěpových vad. Dle zahraničních publikací se během historického vývoje vytvořilo mnoho klasifikačních variant a každé centrum, které je specializované na diagnostiku a léčbu rozštěpových vad, užívá specifické schéma dle svých vlastních potřeb. (Khan a kol., 2013, s. 48)

V údajích, zdali dochází k nárůstu či poklesu roční incidenci v České republice, se autoři mírně liší. Peterka uvádí, že se výskyt rozštěpové vady u novorozenců poměrně snížil, a to z důvodu jak poklesu porodnosti, tak z včasné prenatální diagnostiky. (Peterka, 2008,

s. 267) Kerekrétiová uvádí, že za posledních 30 let se celkově trojnásobně zvýšila incidence vrozených vývojových vad. Vokurková potvrzuje výrok Kerekrétiové a sděluje, že přes veškeré výzkumy a prevenci rozštěpových vad neubývá. (Kerekrétiová, 2008, s. 9, Vokurková, 2002, s. 27) Ve své práci jsem uvedla incidenci rozštěpových vad v České republice u živě narozených dětí od roku 1961 do roku 2010. Dle autorky Kolinové byla nejnižší incidence orofaciálních rozštěpů v roce 1961 - 1965, poté jak uvádí Peterka došlo k mírnému nárůstu této vývojové vady a od roku 1975 do roku 2002 roční incidence novorozenců s obličejovými rozštěpy klesla a osciluje okolo 1,7 na 1000 porodů. (Kolínová, 2006, s. 275, Peterka, 2008, s. 266) Dle Ústavu zdravotnických informací a statistiky České republiky se v roce 2005 narodilo méně dětí s rozštěpem patra v porovnání s rokem 2009, kdy došlo k jeho nárůstu. V roce 2010 bylo zaznamenáno 198 narozených dětí s orofaciálním rozštěpem z toho 115 chlapců a 82 dívek. (ÚZIS, 2005, 2009, 2012) **První cíl byl splněn.**

Druhým cílem je předložit poznatky v možnostech léčby a péči o dítě s rozštěpovou vadou. Jak tvrdí většina autorů, terapie u rozštěpových vad obličeje je dlouhodobá, etapová, chirurgicko-konzervativního rázu. (Kolínová, 2011, s. 135) Na léčbě dětí s orofaciálním rozštěpem se podílí komplexní tým specialistů. (Dvořák a kol., 2009, s. 135) Dle poznatků odborníků péči dítě nejvíce potřebuje do jednoho roku věku, u rizikových pacientů je nezbytné celkový stav sledovat až do dospělosti a dojde-li k příznivým podmínkám, lze léčbu ukončit. (Malá, Součková, 2014, s. 34-35) Dle poznatků z většiny publikovaných článků máme dva typy operací. První operační postup je klasická operace (od 3. měsíce věku dítěte) a druhý typ je včasná (neonatální) operace (do 1. týdne po porodu dítěte). (Kolínová, 2011, s. 137) Zdali dítě operovat ihned po porodu, nebo v časovém odsunu, závisí na rozhodnutí rodičů. Každá operační metoda má své zastánce, ale i odpůrce. Jak uvádí Vokurková na doporučení nejvyspělejších amerických center pro rozštěpy je nejvhodnější varianta dítě operovat do 3. měsíce věku, nikoliv od 3 měsíců věku, jak je ve většině případů apelováno. (Vokurková a kol., 2011, s. 357) **Druhý cíl byl splněn.**

Třetím cílem je předložit poznatky o psychosociálních problémech v rodině s rozštěpovým dítětem. Onemocnění každého člena rodiny nese s sebou psychickou zátěž, která výrazně ovlivní správné fungování rodiny. (Zachárová, Římovská, 2014, s. 55)

Také Kolínová zaznamenala změny v rodinách, které mají dítě s orofaciálním rozštěpem. Většina publikací jako největší psychickou zátěž a vlnu překvapení uvádí samotné sdělení a způsob sdělení diagnózy rodině. Zdali v prenatálním období či po narození dítěte. Často nemají s daným postižením žádné zkušenosti a jsou tudíž „hladoví“ po informacích. Největší obavy mají z budoucnosti a mnohokrát své dítě vidí „jiné, odlišné“ od ostatních a hledají k němu vztah. V důsledku toho také dochází ke změně životního stylu a chování rodiny ve společnosti. (Kolínová, 2006, s. 281, Zachárová, Římovská, 2014, s. 55) **Třetí cíl byl splněn.**

SEZNAM BIBLIOGRAFICKÝCH A INTERNETOVÝCH ZDROJŮ

BORSKÝ, Jiří a kol. Rozštěpy rtu a patra, plánování počáteční fáze léčby a interdisciplinární péče u pacientů v novorozeneckém a batolecím věku. *Česká stomatologie a Praktické zubní lékařství*. 2012, roč. 60, č. 1, s. 14-20. ISSN: 1213-0613.

CALDA, Pavel, HRUŠKOVÁ, Hana. Prenatální diagnostika rozštěpů rtu a patra. *Lékařské listy*, 2001, roč. 50, č. 23, s. 27-29. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/priloha-lekarske-listy/prenatalni-diagnostika-rozstepu-rtu-a-patra-136536>

ČAKRTOVÁ, Michaela a kol. Časná korekce rozštěpových vad obličeje - krok správným směrem?. *Pediatric pro praxi*. 2007, roč. 8, č. 6, s. 343-346. ISSN: 1213-0494.

ČERNÝ, Miloš a kol. Časná korekce rozštěpových vad obličeje - krok správným směrem?. *Neonatologické listy*. 2007, roč. 13, č. 1, s. 8-12. ISSN: 1211-1600.

DUŠKOVÁ, Markéta a kol. *Plastická chirurgie: učební texty pro studenty* 3. vyd. 1. Praha: Univerzita Karlova, 3. Lékařská fakulta, Klinika plastické chirurgie, 2011. 120 s. ISBN 978-80-254-8780-8.

DUŠKOVÁ, Markéta a kol. *Pokroky v sekundární léčbě nemocných s rozštěpem*. Hradec Králové: Olga Čermáková, 2007. 176 s. ISBN 978-80-86703-25-1.

DVOŘÁK, Zdeněk a kol. Pediatr a terapie rozštěpových vad obličeje. *Československá pediatrie*. 2009, roč. 64, č. 3, s. 135-140. ISSN: 1805-4501.

EPPLEY, Barry a kol., The spectrum of orofacial clefting. *Plastic And Reconstructive Surgery*. 2005, roč. 115, č. 7, 101e-104e. ISSN: 1529-4242.

ETSLEROVÁ, Jitka a kol. Rozštěpové vady obličeje - časná rekonstrukce rtu v novorozeneckém věku. *Neonatologické listy*. 2007, roč. 13, č. 2, s. 49. ISSN: 1211-1600.

GREGOR, Vladimír a kol. Prenatální diagnostika chromozomálních aberací Česká republika: 1994 – 2007. *Česká gynekologie*, 2009, roč. 74, č. 1, s. 44-54. ISSN: 1210-7832.

HAŠKOVÁ, Blanka, PECKOVÁ Ludmila. Péče o novorozence po časně rekonstrukci rtu. *Nemocniční listy Fakultní nemocnice Brno*. 2007, roč. 8, č. 2, s. 19. ISSN: 1802-0224.

HORNÍK, Pavel a kol. Timing péče o pacienta s rozštěpem patra. *Otorinolaryngologie a foniatrie*. 2014, roč. 63, č. 2, s. 145. ISSN: 1210-7867.

HRUŠKOVÁ, Miroslava, PAVLÍKOVÁ Marie. Ošetrovatelská péče o dítě s rozštěpovou vadou obličeje (se zvláštním zřetelem k pooperační péči). *Diagnóza v ošetrovatelství*. 2006, roč. 2, č. 8, s. 325-326. ISSN: 1801-1349.

HURT, Karel a kol. Rozštěpové vady obličeje a jejich diagnostika. *Neonatologické listy*. 2007, roč. 13, č. 2, s. 38. ISSN: 1211-1600.

CHÁNOVÁ, Monika. Prenatální diagnostika vrozených vývojových vad a jejich řešení. *Diagnóza v ošetrovatelství*. 2014, roč. 10, č. 1, s. 38-39. ISSN: 1801-1349.

JAKUBÍKOVÁ, Janka. *Vrozené anomálie hlavy a krku*. 1. vyd. Praha: Grada, 2012. xi, 244 s. ISBN 978-80-247-4064-5.

JUROVČÍK, Michal a kol. The healing with minimally visible scar - our eight year experience with neonates cleft-lip surgery: Postery. *Otorinolaryngologie a foniatrie*, 2014, roč. 63, č. 2, s. 131. ISSN: 1210-7867.

KEREKRÉTIOVÁ, Aurélia. *Velofaryngální dysfunkce a palatolalie: [klinicko-logopedický aspekt]*. Vyd. 1. Praha: Grada, 2008. 203 s. Pedagogika. ISBN 978-80-247-2264-1.

KHAN, Mansoor a kol. A revised classification of the cleft lip and palate. *Canadian Journal of Plastic Surgery*. 2013, roč. 21, č. 1, s. 48-50. ISSN: 11952199.

KLENKOVÁ, Jiřina. *Logopedie: narušení komunikační schopnosti, logopedická prevence, logopedická intervence v ČR, příklady z praxe*. Vyd. 1. Praha: Grada, 2006. 224 s. Pedagogika. ISBN 80-247-1110-9.

KOKAVEC, Radomír, REPISKÁ Vanda, VOJTAŠŠÁK Ján. Rázštepny pery a podnebia v modernej klinickej praxi. *Gynekológia pre praxi*, 2004, roč. 2, č. 3, s. 190-193. ISSN: 1336-3425.

KOKAVEC, Radomír. Rázštepny pery a podnebia a ich komplexná liečba v súčasnosti. *Sestra - slovenská verze*. 2002, roč. 1, č. 9, s. 40-42. ISSN: 1335-9444.

KOLÍNOVÁ, Miroslava. Děti se speciálními potřebami. Péče o dítě s rozštěpovou vadou obličeje - 1. část. *Diagnóza v ošetrovatelství*, 2006, Roč. 2, č. 6, s. 275-278. ISSN: 1801-1349.

KOLÍNOVÁ, Miroslava. Děti se speciálními potřebami. Péče o dítě s rozštěpovou vadou obličeje - 2. část. *Diagnóza v ošetrovatelství*, 2006, Roč. 2, č. 7, s. 281-283. ISSN: 1801-1349.

KOLÍNOVÁ, Miroslava. Současné trendy péče o dítě s orofaciálním rozštěpem. *Praktický lékař*. 2011, roč. 91, č. 3, s. 134-137. ISSN: 0032-6739.

KUKLÍK, Miroslav. Rozštěpové vady. *Časopis lékařů českých*. 2013, roč. 152, č. 4, s. 185-191. ISSN: 1805-4420.

KULKARNI, Kalpana a kol. Perioperative respiratory complications in cleft lip and palate repairs: An audit of 1000 cases under 'Smile Train Project'. *Indian Journal of Anesthesia* [online]. s. 562-568 [cit. 2015-04-21]. Dostupné z: <http://www.ijaweb.org/text.asp?2013/57/6/562/123328>

MALÁ, Michaela, SOUČKOVÁ Lenka. Léčba rozštěpových vad čelisti a patra. *Sestra*. 2014, roč. 24, č. 6, s. 34-36. ISSN: 1210-0404.

MALÍNSKÝ, Jiří, MALÍNSKÁ, Jarmila a MICHALÍKOVÁ, Zdeňka. *Morfologie orofaciálního systému pro studenty zubního lékařství*. 1. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého, 2005. 201 s. Učebnice. ISBN 80-244-1062-1.

MATĚJČEK, Zdeněk. O základních psychických potřebách. *Psychologie dnes*, 2003, Roč. 9, č. 3, s. 6-7. ISSN: 1212-9607.

MĚŠŤÁK, Jan a kol. *Úvod do plastické chirurgie*. Vyd. 1. Praha: Karolinum, 2005. 125 s. Učební texty Univerzity Karlovy v Praze. ISBN 80-246-1150-3.

MĚŠŤÁK, Jan, MOLITOR Martin. Současné možnosti plastické chirurgie u vrozených vad. *Zdravotnické noviny* [online]. 2014, roč. 2014, č. 2, s. 11 [cit. 2015-03-10]. ISSN: 1214-7664. Dostupné z: <http://zdravi.e15.cz/clanek/priloha-lekarske-listy/soucasne-moznosti-plasticke-chirurgie-u-vrozenych-vad-474348>

MOORE, Keith L. a PERSAUD, T. V. N. *Zrození člověka: embryologie s klinickým zaměřením*. 1. české vyd. Praha: ISV, 2002. 564 s. Lékařství. ISBN 80-85866-94-3.

MYRDACZOVÁ, Marie. Komplexní ošetrovatelská péče u dětí s rozštěpem rtu a patra. *Sestra*. 2001, roč. 11, č. 2, s. 42-43. ISSN: 1210-0404.

NEDOMOVÁ, Lada. Prenatální diagnostika z pohledu porodní asistentky. *Sestra*. 2013, roč. 23, 7-8, s. 49-51. ISSN: 1210-0404.

OMIYA, Tomoko a kol. Disclosure of congenital cleft lip and palate to Japanese patients: reported patient experiences and relationship to self-esteem. *BMC Research Notes*. 2014, roč. 7, č. 1. ISSN: 1756-0500.

PAZDERA, Jindřich. *Základy ústní a čelistní chirurgie*. 2., rozš. a dopl. vyd. Olomouc : Univerzita Palackého v Olomouci, 2011. 309 s. ISBN: 978-80-244-2660.

PEŠOVÁ, Ilona, ŠAMALÍK, Miroslav. *Poradenská psychologie pro děti a mládež*. Vyd. 1. Praha: Grada, 2006. 150 s. Psyché. ISBN 80-247-1216-4.

PETERKA, Miroslav. Vývojové poruchy orofaciální oblasti. *Československá pediatrie: časopis pro pracovníky speciálních škol a zařízení pro postiženou mládež*. 2008, roč. 18, č. 4, s. 265-277. ISSN: 1211-2720.

SHKOVKAKO, Mahdi A., CHEN Michael, VONG Angela. Cleft lip- a comprehensive review. *Frontiers In Pediatrics*. 2013, roč. 1, č. 53, s. 1-10. ISSN: 2296-2360.

STRÁNSKÝ, Miroslav. Preventivní účinky kyseliny listové. *Interní medicína pro praxi*, 2011, roč. 13, č. 4, s. 159-162. ISSN: 1212-7299.

ŠIMÍČKOVÁ-ČÍŽKOVÁ, Jitka a kol., *Přehled vývojové psychologie*. 3., upr. vyd. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, 2010. 189 s. Studijní texty. ISBN 978-80-244-2433-0.

ŠÍPEK, Antonín a kol. Obličejové rozštěpy v letech 1961-2000 - výskyt, prenatalní diagnostika a prevalence podle věku matky. *Česká gynekologie*. 2002, roč. 67, č. 5, s. 260-267. ISSN: 1210-7832.

ŠÍPEK, Antonín, GREGOR, Vladimír. Vrozené vady v České republice v období 1994 - 2008: prenatalní a postnatalní incidence. *Aktuální gynekologie a porodnictví*, 2009, roč. 1, s. 16-20. ISSN: 1803-9588.

VACEK, Zdeněk. *Embryologie: učebnice pro studenty lékařství a oborů všeobecná sestra a porodní asistentka*. 1. vyd. Praha: Grada, 2006. 255 s. ISBN 80-247-1267-9.

VOKURKOVÁ, Jitka a kol. Vývoj neonatální péče a zhodnocení zkušeností prvních pěti let operací rozštěpu rtu v neonatálním období. *Československá pediatrie*. 2011, roč. 66, č. 6, s. 356-362. ISSN: 1805-450.

VOKURKOVÁ, Jitka. Komplexní péče o pacienty s rozštěpovou vadou obličeje. *Lékařské listy*. 2002, roč. 51, č. 24, s. 27-29. ISSN: 1214-7664.

VOKURKOVÁ, Jitka. Operační řešení rozštěpových vad. *Lékařské listy*. 2000, roč. 49, č. 24, s. 1-3. ISSN: 1214-7664.

VRTÍŠKOVÁ, Jitka. Péče o děti s rozštěpovými vadami. *Děti a my*. 2003, roč. 33, č. 2, s. 8-9. ISSN: 0323-1879.

VYMĚTAL, Jan. Psychologie osobnosti. *Časopis lékařů českých*. 2007, roč. 146, č. 12, s. 908. ISSN: 0008-7335.

WATKINS a kol. Classification, epidemiology, and genetics of orofacial clefts. *Clinics In Plastic Surgery*. 2014, roč. 41, č. 2, s. 149-163. ISSN: 1558-0504.

ZACHAROVÁ, Eva, ŘÍMOVSKÁ, Zdeňka. Nemocné nebo zdravotně postižené dítě v rodině. *Pediatricie pro praxi*, 2014, roč. 15, č. 1, s. 55-56. ISSN: 1213-0494.

ZÁSMĚTOVÁ, Milena. Ošetřování pacienta operovaného pro rozštěp rtu. *Sestra*. 2001, roč. 11, č. 2, s. 44. ISSN: 1210-0404.

Zdravotnická statistika. *Vrozené vady u narozených v roce 2005*. Praha: Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky, 2008. ISSN: 1801-4798. Dostupné z: <http://www.uzis.cz/publikace/vrozene-vady-narozenyh-roce-2005>

Zdravotnická statistika. *Vrozené vady u narozených v roce 2009*. Praha: Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky, 2011. ISSN: 1801-4798. Dostupné z: <http://www.uzis.cz/publikace/vrozene-vady-narozenyh-roce-2009>

Zdravotnická statistika. *Vrozené vady u narozených v roce 2010*. Praha: Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky, 2012. ISSN: 1801-4798. Dostupné z: <http://www.uzis.cz/publikace/vrozene-vady-narozenyh-roce-2011>

SEZNAM ZKRATEK

AFP	alfafetoprotein
aj.	a jiný, a jiní, a jinak
CL	rozštěp rtu
CLP	rozštěp rtu, čelisti a patra
ČR	Česká republika
E2	nekonjukovaný estriol
EUROCLEFT	Evropská intercentrická srovnávací studie
FN	Fakultní nemocnice
HCD	horní cesty dýchací
hCG	humánní choriogonadotropin
IUD	nitroděložní tělísko
JIP	Jednotka intenzivní péče
např.	například
tzv.	takzvaný
UPV	umělá plicní ventilace
ÚZIS ČR	Ústav zdravotnických informací a statistiky České republiky
USA	United States of America
VVV	vrozené vývojové vady

SEZNAM TABULEK

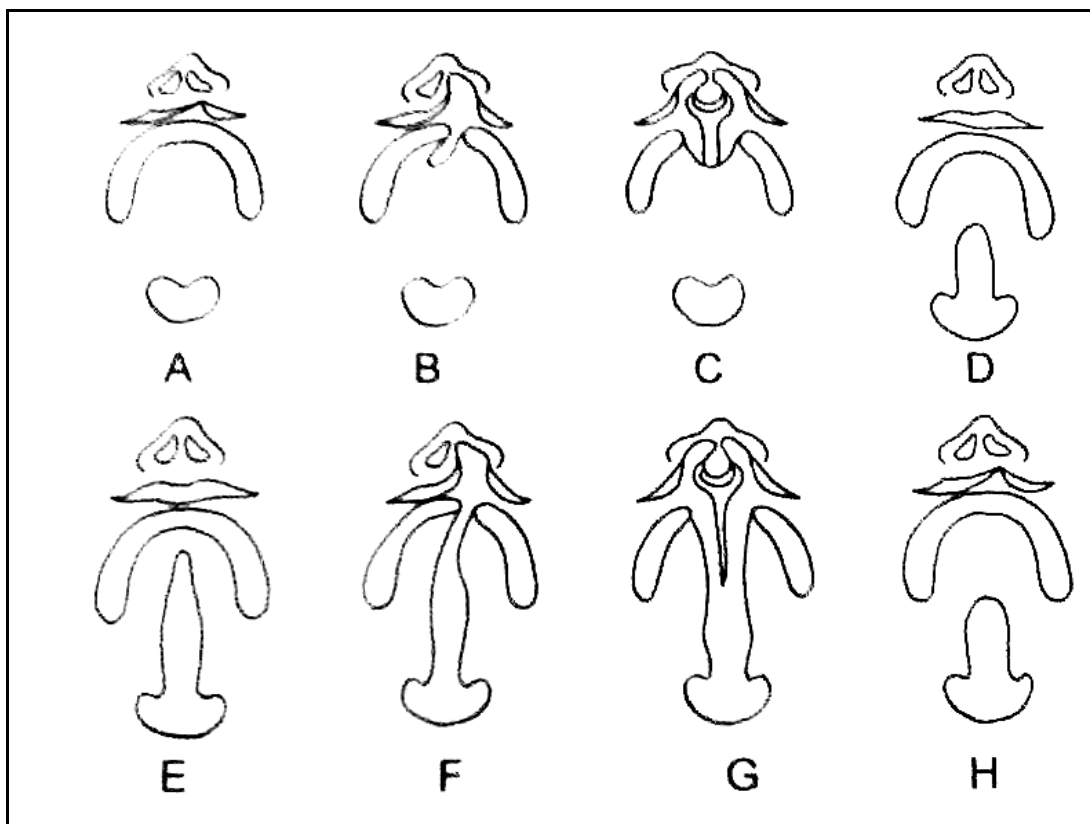
Tabulka 1 Klasifikační schéma dle F. Buriana a rozdělení typických rozštěpů do dvou genetických skupin	13
Tabulka 2 Harmonogram péče dítěte s orofaciálním rozštěpem	37

SEZNAM PŘÍLOH

1. Klasifikace rozštěpových vad dle Kernahan a Starke.....	1
--	---

Příloha č. 1

2.1. Klasifikace rozštěpových vad dle Kernahana a Starka



- A. Jednostranný rozštěp rtu a čelisti
- B. Jenstranný rozštěp rtu, čelisti a patra
- C. Oboustranný rozštěp rtu, čelisti, patra do foramen incisivum
- D. Rozštěp měkkého patra
- E. Rozštěp tvrdého a měkkého patra
- F. Jednostranný celkový rozštěp rtu a patra
- G. Oboustranný celkový rozštěp rtu a patra
- H. Jednostranný celkový rozštěp rtu a patra s tvrdým mostem

Zdroj: DUŠKOVÁ, Markéta a kol. *Pokroky v sekundární léčbě nemocných s rozštěpem*.
Hradec Králové: Olga Čermáková, 2007. 176 s. ISBN 978-80-86703-25-1.