

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLMOUCI
FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD
Ústav klinické rehabilitace

Barbora Hynštová

TERAPIE VROZENÝCH VAD RUKY

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Jana Vyskotová, Ph.D.

Olomouc 2022

Anotace

Typ závěrečné práce: Bakalářská práce

Název práce v ČJ: Terapie vrozených vad ruky

Název práce v AJ: The therapy of congenital hand malformations

Datum zadání: 2021-11-30

Datum odevzdání: 2022-05-13

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci
Fakulta zdravotnických věd
Ústav klinické rehabilitace

Autor práce: Barbora Hynštová

Vedoucí práce: Mgr. Jana Vyskotová, Ph.D.

Oponent práce: Mgr. Kateřina Wolfová

Abstrakt v ČJ:

Zdravotnická péče má potenciál pozitivně ovlivnit život dítěte. U člověka s vrozenou vývojovou vadou ruky obvykle začíná od narození a je intenzivní zejména v dětství. Tato práce se snaží péči vnímat holisticky. Lékařská a operační intervence má pro každou vadu specifické postupy. Terapeut ruky takové metody nemá, proto musí rozumět všem aspektům spojeným s konkrétní vadou. Na základě vyšetření ruky a vytyčení cílů ve spolupráci s rodinou, případně samotným dítětem, pak kreativně volí vhodnou terapii. Ta se soustředí zejména na funkci ruky a její zapojení do každodenních aktivit dle věku dítěte. Nabízí se mnoho obecných rehabilitačních technik, které může terapeut využít a dát do potřebných souvislostí. Multidisciplinární tým zahrnuje i rodiče, kteří jsou neoddělitelnou součástí léčby a všech rozhodnutí. Terapeut by pro ně měl být oporou a rádcem v rámci důležitých otázek spjatých s každodenním životem dítěte vyžadujícím specifický přístup.

Abstrakt v AJ:

Health care has the potential to positively influence a child's life. For a person with a congenital developmental hand malformation, it usually starts from birth and is particularly intense during childhood. This thesis seeks to view the care holistically. Medical and surgical intervention has specific procedures for each malformation. The hand therapist does not have such methods, so he/she must understand all aspects associated with a particular malformation. Then, based on the examination of the hand and the setting of goals in cooperation with the family or the child himself/herself, he/she creatively selects the appropriate therapy. The focus is in particular

on the function of the hand and its involvement in everyday activities according to the age of the child. There are many general rehabilitation techniques that the therapist can use and put into the necessary context. The multidisciplinary team includes parents as well, as an integral part of the treatment and all decisions. The therapist should be a support and advisor to them on important issues related to the child's daily life requiring a specific approach.

Klíčová slova v ČJ: vrozená vývojová vada, ruka, léčba, terapie, rehabilitace

Klíčová slova v AJ: congenital developmental malformation, hand, treatment, therapy, rehabilitation

Rozsah: 60 stran

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci zpracovala samostatně pod vedením Mgr. Jany Vyskotové, Ph.D. a že jsem čerpala z literárních a odborných zdrojů uvedených v referenčním seznamu.

V Olomouci, 16. června 2022

.....

podpis

Děkuji Mgr. Janě Vyskotové, Ph.D. za trpělivé a odborné vedení, věnovaný čas, cenné rady a konstruktivní připomínky, které mi pomohly při zpracovávání této práce. Oceňuji příjemný a motivující přístup.

OBSAH

ÚVOD.....	8
1 CHARAKTERISTIKA VÝVOJOVÝCH VAD RUKY	9
1.1 Vývoj horní končetiny	9
1.2 Etiologie.....	10
1.3 Epidemiologie.....	10
1.4 Diagnostika	12
1.5 Klasifikace	12
2 VYŠETŘENÍ RUKY U DĚTSKÉHO PACIENTA.....	14
2.1 Rozsah pohybu.....	14
2.2 Svalová síla	15
2.3 Senzitivita	15
2.4 Zručnost	16
3 TERAPIE	17
3.1 Milníky spolupráce u dětí	17
3.2 Konzervativní léčba	18
3.3 Operační léčba	18
3.3.1 Předoperační příprava.....	19
3.3.2 Kožní řezy.....	19
3.3.3 Šlachový transfer	19
3.3.4 Transplantace, replantace, revaskularizace	20
3.3.5 Policizace.....	20
3.3.6 Pooperační léčba.....	21
3.4 Rehabilitace	21
3.4.1 Ošetření měkkých tkání	23
3.4.2 Terapeutické ovlivnění bolesti	24
3.4.3 Protiotoková terapie.....	24
3.4.4 Péče o jizvu.....	25
3.4.5 Ovlivnění hematomů	26
3.4.6 Desenzibilizace.....	26
3.5 Ortotika	26
3.5.1 Dlahování v pediatrii	27
3.5.2 Charakteristika aplikace dlah dle věku dítěte	28

3.6	Protetika	28
4	TERAPIE VYBRANÝCH VROZENÝCH VÝVOJOVÝCH VADY RUKY	30
4.1	Vrozeně lupavý palec.....	30
4.2	Polydaktylie	30
4.3	Syndaktylie	31
4.4	Kamptodaktylie.....	33
4.5	Radiální longitudinální defekty	34
4.5.1	Radiální hypoplazie palce.....	34
4.5.2	Radiální club hand	35
4.6	Ulnar club hand.....	35
4.7	Defekty centrální.....	36
4.8	Symbrachydaktylie	36
4.9	Syndrom amniotických pruhů.....	37
4.10	Klinodaktylie	37
4.11	Makrodaktylie.....	38
4.12	Další vrozené vývojové vady.....	38
5	KVALITA ŽIVOTA S VROZENOU VÝVOJOVOU VADOU.....	39
5.1	Psychologický a sociální aspekt vady ruky	39
5.2	Komunitní podpora	39
5.3	Dlouhodobé výsledky léčby.....	40
	ZÁVĚR.....	41
	REFERENČNÍ SEZNAM	43
	Seznam zkratk.....	49
	Seznam obrázků.....	50
	Seznam tabulek.....	50
	Seznam příloh.....	50

ÚVOD

Díky kvalitní zdravotnické péči se v České republice vrozená vývojová vada profesionálně řeší už od narození dítěte. Lékař rodinu edukuje, postižení klasifikuje a zjišťuje, co ho mohlo způsobit. Vytváří se předpoklad, jak bude vada vypadat v dospělosti a jak ovlivní funkce ruky, a tedy život zatím malého dítěte. Pokud se rozhodne o operačním řešení, je to obvykle ze dvou důvodů. Buď umožní dítěti kvalitnější život, zejména díky rekonstrukci úchopové funkce ruky, nebo si rodiče přejí operaci z estetického důvodu, jelikož se bojí sociálního a psychologického dopadu odlišně vypadající ruky na život jejich potomka.

Po operaci je zcela nezbytná péče terapeuta ruky, ať už fyzioterapeuta, nebo ergoterapeuta. V ideálním případě je terapeut součástí multidisciplinárního týmu a spolupracuje zejména s operatorem a rodiči. Pokud je to možné, terapie by měla začít už před operací, aby se rodičům vysvětlilo, jak bude následná rehabilitace a komplexní péče probíhat. Rodiče by se měli naučit, jak správně protahovat ruku dítěte, jak pečovat o jizvu nebo jak nasazovat a sundávat dlahu v domácím prostředí.

Terapeutická péče je pak zcela individuální. Tato práce nabízí přehled komplexní, holistické terapie pro obecný vhled do tématu. Následující kapitoly představí teoretické poznatky o vývojových vadách, cíle a prostředky operační i rehabilitační péče a nejpoužívanější terapeutické techniky, ze kterých lze vybírat při tvorbě léčebného plánu. V neposlední řadě práce popisuje základní vrozené vývojové vady ruky, jejich specifika v rámci operativy i rehabilitace a psychosociální aspekty, které mohou dítě s vadou v běžném životě ovlivňovat.

V případě, že k indikaci chirurgického výkonu nedojde, se terapeut ruky s dítětem často ani neseťká. Mohl by však nabídnout alespoň poradenství ohledně úpravy prostředí a pomůcek pro jednodušší zapojení dítěte do aktivit běžného dne. Dítě se svou rukou postupně roste, vyvíjí se a učí se jako každé jiné dítě, vnímá ji jako neoddělitelnou součást sebe sama. Nezná totiž nic jiného. Obvykle se zcela adaptuje na život ve společnosti a je se svou vadou sžitý. Nepotřebuje asistenci v žádné oblasti aktivit běžného denního života (ADL).

Dospělý s tímto postižením je zvyklý používat zdravou končetinu, vada ruky není na první pohled zřejmá. Žije stejný život jako člověk zdravý nebo člověk s jiným typem postižení.

1 CHARAKTERISTIKA VÝVOJOVÝCH VAD RUKY

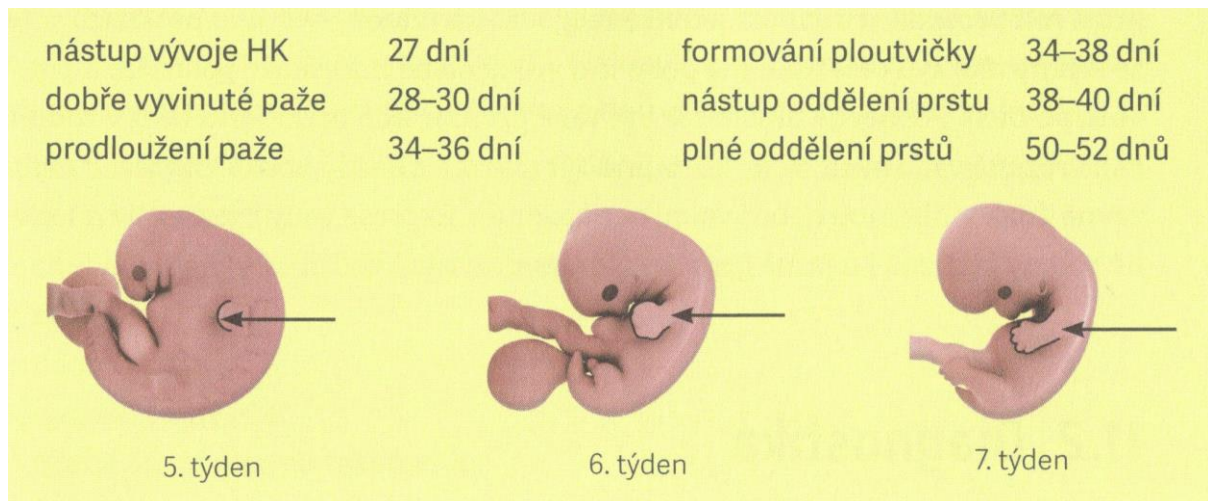
V následujících kapitolách bude detailněji popsána charakteristika vrozených vývojových vad ruky.

1.1 Vývoj horní končetiny

Pojmem vrozená vývojová vada se popisují takové odchylky fyziologického vývoje, které vznikly v prenatálním období (Schmoranzová, 2021, s. 368). Vada se může projevit na celé horní končetině, a postihnout tak rameno, loket, předloktí, zápěstí, ruku i samostatné prsty (Cooper, 2007, s. 493).

Ze začátku vývoje pohyb končetin slouží k prozkoumávání, z něj přijatá aferentní informace tvaruje vyvíjející se nervový systém a už méně slouží k adaptaci motoriky. V další fázi, počínaje funkčně specifickým věkem, začíná pohybová variabilita sloužit k adaptaci. S rozvíjející se hrubou a jemnou motorikou se tato fáze objevuje od 3 až 4 měsíců po narození, kdy se těžiště vývoje z primární sensorické a motorické kůry přesouvá na trvalé korové okruhy. Motorické chování je založeno zejména na spontánní aktivitě vrozených vzorů, tedy typické vlastnosti nervové tkáně. Není však primárně organizováno z reflexů, jak se dřív myslelo. Mozková kůra se již ve fetálním věku podílí na modulaci motorických funkcí. Z toho vyplývá, že motorické chování může vzniknout i bez sensorického podnětu a je produktem nepřetržité interakce neuronálních sítí, v nichž mohou různé nervové dráhy zprostředkovávat motorické jednání (Hadders-Algra, 2018, s. 411).

Končetinový pupen z ektodermální a mezodermální tkáně se vyvíjí během embryogeneze asi 4 týdny po oplodnění. Vyrůstá na bočních stěnách těla skrze složitý proces složky ektodermu zvané apikální ektodermální hřeben. Tkáň na vrcholu pupenu roste a tvoří končetinu z distálních struktur směrem k proximálním strukturám. Jako poslední se vytváří destička ruky a jednotlivé paprsky, prsty se oddělí po apoptóze interdigitální tkáně. Hrubý vývoj horní končetiny včetně všech jejích struktur je dokončen v 8. týdnu po oplodnění, proto většina vývojových vad vzniká mezi 4. a 7. až 8. týdnem po oplození. V tomto intervalu je totiž končetina nejzranitelnější. Z důvodu narušení procesu mohou být jednotlivé nově se vyvíjející struktury postupně poškozeny (Skirven et al., 2011, s. 60; Pehnke, Schmiege a Shah, 2020, s. 93; Schmoranzová, 2021, s. 368).



Obrázek 1 Postup formování horní končetiny (převzato z: Schmoranzová, 2021, s. 369)

1.2 Etiologie

Vrozená vývojová vada ruky vzniká na podkladě chyby v morfogenezi v průběhu vývoje embrya, kterou se rozumí „vývoj tvarů organismu a jeho částí“ (Velký lékařský slovník, 2021). Dříve se předpokládalo, že deformity způsobuje pouze vliv vnějších teratogenů, mezi něž patří například ozáření, specifické infekce, extrémní požití hormonů nebo určité léky jako thalidomid, phenytoin nebo warfarin. Některé nebezpečné látky placenta odfiltruje, jiné projdou do oběhu dítěte. Nejzranitelnější je embryo během prvních pár týdnů těhotenství, kdy se placenta teprve formuje a látky jako alkohol se volně pohybují mezi tělem matky a dítěte (Schmoranzová, 2021, s. 369).

Vývojová chyba je dle nových výzkumů zapříčiněna vlivem teratogenu z vnějšího prostředí, neovlivnitelnou genetickou chybou (genetické mutace a abnormality na receptorech růstových faktorů), případně jejich sloučením. Faktory, které vrozenou vadu způsobí, jsou z 10–15 % genetické, z dalších 10–15 % přichází z okolí chemicky, fyzikálně či biologicky a ze 70–80 % je etiologie nejasně smíšená. Již determinované vady na genetickém podkladě se mohou u každého jedince z rodiny projevit jinak, od lehkých a nenápadných postižení po ty těžké. Může se také jednat o prvního postiženého v jinak zdravé rodině. Pokud vznikne vrozená vada až po 8. týdně embryonálního stáří, tak pouze z důvodu traumatického poškození končetinového pupenu amniotickými pruhy, tlakem dělohy nebo poškozením cév (Schmoranzová, 2021, s. 368–370; Skirven et al., 2011, s. 59–60).

1.3 Epidemiologie

Vrozené vývojové vady jsou postižením s celkem vysokou četností. Statistiky však kalkulují jen s živě narozenými dětmi, přestože je počet nenarozených dětí s vrozenou

vývojovou vadou vyšší než počet lidí s vadou v populaci. Vysvětluje se to častějším screeningem u rizikových pacientů, častým samovolným potratem, narozením mrtvého dítěte s genovou anomálií nebo dobrovolným potratem z důvodu vrozené vady. V rozvinutých zemích, kde se provádí těhotenský screening vrozených vad, je potratovost vyšší (Little, Cornwall, 2016, s. 154; Bae, Barnewolt, Jennings, 2009, s. 35).

Přibližně jedno dítě z pěti set se narodí s vrozenou vývojovou vadou ruky (Little, Cornwall, 2016, s. 156). Těžší vady se vyskytují u 2–3 % nerizikových těhotenství, případů přibývá při víceročatech a u matek s vyšším věkem (Schmoranzová, 2021, s. 369). Počtu vad by bylo daleko více, nebýt samovolného potratu embryí a také dobrovolného potratu na základě screeningového zjištění vady.

U vrozených vad horní končetiny se setkáváme nejčastěji s postižením prstů, ruky a zápěstí. Méně časté, ale neméně závažné, jsou pak postižení předloktí, lokte a ramene (Cooper, 2007, s. 493). Incidence počtu dětí narozených s vývojovou vadou se pohybuje kolem 2 na 1000 živě narozených. Poměry se liší v závislosti na etnické příslušnosti obyvatel jednotlivých států. Jedná se například o častější polydaktylii u dětí s africkými kořeny nebo častější syndrom amniotických pruhů u Japonců (Little, Cornwall, 2016, s. 155).

V České republice jsou sledovány například polydaktylie, redukční defekty končetin nebo osteochondrodysplazie. Jejich výskyt se v posledních letech nijak výrazně nezměnil (UZIS ČR, 2018, s. 44). Přesné údaje o vývoji incidence vrozených vad v České republice jsou uvedeny v Tabulce 1. Podle Schmoranzové (Schmoranzová, 2021, s. 372) je četnost výskytu vrozených vad u nás následovná: „vrozeně lupavý palec, ulnární a radiální polydaktylie, kamptodaktylie, syndaktylie, defekty radiální longitudinální, klinodaktylie, ulnar club hand, defekty centrální, komplexní syndaktylie”.

Tabulka 1 Vývoj vybraných vrozených vad u živě narozených dětí – absolutní počty (upraveno dle UZIS ČR, 2018, s. 44–45)

Druh vrozené vady	2010	2011	2012	2013	2014	2015		
						celkem	chlapci	dívky
Polydaktylie	158	196	202	185	182	162	78	84
Redukční defekty končetin	49	49	43	34	40	31	17	14
Osteochondrodysplazie	6	12	6	6	4	6	3	3

1.4 Diagnostika

Necelých 90 % vad je diagnostikováno díky lékařské genetice už v průběhu těhotenství. Čas diagnózy je podmíněn stadiem vývoje horní končetiny, a přesnost pak sonoakustickou kvalitou danou individuálním tělem těhotné ženy. Vyšetřuje se ultrazvukem, vyhodnocení jeho výsledků je závislé na vlastnostech zařízení a zkušenostech zdravotníka, je tedy expert-dependentní. Asi v 10 % se vrozená vývojová vada nezachytí. Jde o vady fyzicky nevýznamné, ale s pozdějším výrazným funkčním deficitem, a vady, které vznikly v průběhu intrauterinního vývoje a unikly pravidelným screeningům (Schmoranzová, 2021, s. 370).

1.5 Klasifikace

Anomálie může postihnout kterýkoli segment ruky (Cooper, 2007, s. 494), proto byly pro lepší orientaci sepsány klasifikace vrozených vad. Swansonova klasifikace se skládá z osmi hlavních embryologicky podmíněných typů vad, jak zobrazuje tabulka 2. Kliničtí lékaři také používají praktičtější Flattovu klasifikaci (Cooper, 2007, s. 494; Ogino, 2012, s. 14, 16).

Nová Oberg, Manske and Tonkin klasifikace (OMT) vrozených vývojových vad ruky a horní končetiny (viz příloha 1, s. 51) nabízí reprodukovatelnost a spolehlivost systému. Sleduje zároveň příčinu vady, molekulární genetiku a vývojovou biologii. Každou vadu komunikuje samostatně pro lepší popis, péči a interprofesionální komunikaci. Autoři také umožnili přidávat podtřídy i samostatné jednotky, aby klasifikace mohla respektovat vývoj výzkumů a byla stále aktuální. Jde o složitý systém stávající ze čtyř kategorií: malformace, deformace, dysplazie a syndrom. Malformací se rozumí od začátku nefyziologický vývoj. Působením fyzické síly dochází k deformaci. Dysplazie je chybné seskupení buněk tvořící specifickou tkáň. Syndrom je soustava fenotypových odchylek charakteristická pro konkrétní klinické onemocnění (Schmoranzová, 2021, s. 371; Goldfarb et al., 2020, s. 1–2).

Tabulka 2 Swansonova klasifikace vrožených vad ruky (upraveno podle Cooper, 2007, s. 494; Japanese society for surgery of the hand in: Ogino, 2012, s. 16–17)

1 – Chybný vývoj, založení, porucha formace	5 – Nadměrný růst
Příčný defekt: amputace pod loktem	Makrodaktylie
Podélný defekt: radiální, ulnární a centrální deficit	Hemihypertrofie
Mezisegmentový defekt: fokomélie	6 – Nedostatečný růst
2 – Porucha diferenciacie a separace skeletu	Hypoplázie ruky
Syndaktylie: fibrózní, kostní, komplexní	Brachydaktylie
Synostóza: radioulnární	Klinodaktylie
3 – Zdvojení	7 – Vrožená amniotická konstriktce
Preaxiální: duplikace palce	Lymfedém
Centrální: prsty 2, 3, 4	Syndaktylie
Postaxiální: vícečetný malík, malý prst	Amputace
4 – Odlišná anatomie paprsků prstů	8 – Generalizované skeletární vady
Měkké tkáně: kožní syndaktylie	Madelungova deformita
Kost: kostní syndaktylie	9 – Jiné

2 VYŠETŘENÍ RUKY U DĚTSKÉHO PACIENTA

Mezinárodní klasifikace funkčních schopností, disability a zdraví je standardem pro popis a hodnocení zdraví a jeho poškození. Zohledňuje tělesné struktury, funkce, participaci, aktivity i faktor kontextu prostředí. Holistické vyšetření by mělo zahrnovat všechny tyto aspekty. Existuje samostatná klasifikace pro děti ICF-CY (Aslam et al., 2015, s. 25).

Fyzikální vyšetření horní končetiny u dětských klientů má stejnou skladbu jako u dospělé populace. Metody hodnocení však musí být přizpůsobeny vývojové úrovni pacienta. Kojenci a malé děti mají omezenou pozornost, sníženou schopnost řídit se pokyny a často nespolupracují s neznámými dospělými. Trpělivost, jazyk odpovídající věku a připravená zásoba hraček a pomůcek povedou k úspěšnějšímu hodnocení. Hodnocení prováděné na zemi, u stolu odpovídajícímu velikosti dítěte nebo z klína rodiče může vybudovat důvěru a zlepšit participaci a spolupráci. Dítě může při terapii poctivě pracovat, v čekárně či doma však upřednostní patologické nebo nechtěné vzorce. Proto kombinace formálního hodnocení, pozorování a rozhovoru s rodinou poskytuje přesnější obraz skutečného funkčního používání postižené ruky. Při práci s dětmi je nezbytné zapojit rodinu. Pečující osoby poskytují anamnézu, videozáznamy a fotografie každodenních činností dítěte v jeho přirozeném prostředí (Asworth, 2020, s. 25).

Významné je klinické vyšetření ruky v rámci předoperační přípravy. Kromě zaznamenání anamnézy, aspekce, palpce a celkového zdravotního stavu jsou nezbytná další specifická objektivní vyšetření ruky: fyziologický vývoj, goniometrie aktivních a pasivních pohybů, vyšetření síly, vyšetření hybnosti ruky s ohledem na polohy ostatních segmentů končetiny, vyšetření koordinace, funkčních schopností a vyšetření diskriminační citlivosti. Výhodou je fotozáznam nebo videozáznam končetiny. Mezi subjektivní vyšetření cílená na získání informací ohledně kvality života, spokojenosti a konkrétních problémů se řadí dotazník SF-36, DASH (Disabilities of Arm, Shoulder and Hand) dotazník, The Mayo Wrist Score a další. Vhodné je vybrat globálně používané vyšetřovací nástroje s existujícími referenčními hodnotami. Neméně důležitá je kvalita zdravotní dokumentace, na které závisí zpětné posouzení výsledků terapie – pomáhá objektivizovat a zlepšuje kvalitu lékařské péče (Fíbir, 2017, s. 27–28; Lake, 2010, s. 79; Bitnar, 2009, s. 158).

2.1 Rozsah pohybu

Test rozsahu pohybu je nezbytný pro identifikaci omezení a sledování pokroku. Pomocí goniometru se měří míra aktivního a pasivního pohybu v kloubech. U kojenců a malých dětí

může být měření náročné kvůli bolesti, strachu, omezené pozornosti a malé velikosti ruky. U problémových dětí je vhodné začít u důležitých segmentů a ostatní dokončit později. Může se měřit i alternativně pomocí hry, i tato měření by měla být objektivní a opakovatelná. Je vhodné začínat v rozsahu, který dítě zvládne a postupně zvyšovat náročnost. Rozptýlení hudbou nebo videem může dítěti pomoci se při vyšetření uvolnit. Je zapotřebí trpělivost a čas. Testy, u nichž se předpokládá, že způsobí nepohodlí, by měly proběhnout na konci vyšetření. Děti s vrozeným omezeným rozsahem pohybu jsou přirozeně na svou vadu adaptované, aby mohly v rámci svých možností samostatně fungovat. Pozorování jejich kompenzací upozorní na oblasti, které vyžadují další vyšetření. U klientů v trvalém stavu a s omezeným potenciálem pro zlepšení rozsahu pohybu jsou tyto kompenzační vzorce podporovány. Pokud je potenciál k progresi, je snaha patologické pohybové vzorce odstranit (Asworth, 2020, s. 25–26; Pehnke, Schmiege a Shah, 2020, s. 94–95).

2.2 Svalová síla

Pro hodnocení síly u starších dětí a dospívajících lze využít manuální svalové testy (podle Jandy, Lowetta, Kendalla a dalších) vyšetřující aktivní pohyb skupiny svalů. Testy mají jasné instrukce a srovnání s nepostiženou stranou. Pro úplné posouzení síly dítěte mohou být nezbytné kreativní alternativy standardních testovacích poloh. Pro objektivnější měření se mohou využít ruční dynamometry. U pacientů s omezenou pozorností se začíná na klíčových svalech, je možné testovat i formou hry. Síla horní končetiny u kojenců a batolat by měla být hodnocena na základě pozorování její funkce. Tu lze objektivně měřit předložením různě velkých hraček a sledováním, jak dlouho dítě dokáže hračku udržet v úchopu. Při pohybu dítěte ve vývojových polohách se hodnotí symetrie a zapojení postižené strany. Je také důležité zvážit vliv současného oslabení na distální a proximální svalovou kontrolu. Hrubě svalovou sílu hodnotí také funkční testy vyšetřující běžné denní činnosti (Asworth, 2020, s. 25–26; Smékal a Lepšíková, 2009, s. 76–77).

2.3 Senzitivita

Hodnocení senzitivity je u dětské populace náročné. Zásadní je pozorování, jak dítě spontánně zapojuje postiženou oblast do hry, kam se zapojí suché zipy, jídlo, korálky a samolepky. Nezapojení určitých prstů nebo vyhýbání se používání ruky může svědčit o snížené citlivosti. Rodiče mohou pozorovat změny barvy a teploty kůže, nadměrné nebo chybějící pocení a trofické změny, jako je hladká, lesklá nebo nadměrně suchá kůže, zúžený vzhled prstů a abnormality nehtů a vlasů. U malých dětí s podezřením na abnormální citlivost

mohou být přítomny známky sebepoškozování způsobené kousáním. Dětem často chybí slovní zásoba k verbalizaci bolesti nebo smyslových změn. Některé mohou popsat pocit „mravenčení“ nebo „elektrických výbojů“, jiné mohou reagovat neverbálními gesty. Pacienti se mohou vyjadřovat i záškuby nohou, když na postiženou ruku působí lehké podněty nebo hlazení (Asworth, 2020, s. 25–26).

U starších dětí a dospívajících lze využít prahové a funkční testy citlivosti. Před testováním je vhodné umožnit dítěti, aby vidělo a cítilo podnět v nepostižené oblasti. Pro hodnocení taktilní citlivosti lze využít například Semmes-Weinsteinova filamenta nebo Weinstein Enhanced Sensory Test. Vyšetření termického čítí se provádí pomocí dvou zkumavek s teplou a studenou vodou. Pro vyšetření polohocitu terapeut pasivně uvede testovaný segment do určité polohy, pacient aktivně a symetricky pohyb zopakuje druhou končetinou. Vibrační čítí se zkoumá pomocí kmitočtové ladičky. Mezi funkční hodnocení senzitivity patří náročné vyšetření dvoubodové diskriminace, Moberg Pickup Test. Stereognozie označuje rozpoznání kvality předmětů, jejich tvaru, tvrdosti, materiálu, pomocí hmatu. K posouzení vazomotorických funkcí lze provést jednoduchý test vrásek, který vyžaduje pouze toleranci hry s vodou (Asworth, 2020, s. 25–26; Kobesová, 2009, s. 68–69).

2.4 Zručnost

Zručnost (angl. *dexterity*) označuje používání ruky k manipulaci s předměty. Vývojově souvisí s osvojováním dovedností uchopení, sevření, uvolnění a manipulace. Tyto pohybové vzorce jsou multifaktoriální. Při hodnocení se zohledňuje vývoj ruky a vliv síly, rozsahu pohybu, svalového tonu a citlivosti na typickou funkci ruky. Hodnocení obratnosti může být zvláště obtížné u dětí do 3 let. Mezi objektivní hodnotící nástroje patří: Test funkční obratnosti (FDT), Box and Block Test, Nine-Hole Peg Test, Purdue Pegboard Test, Test manipulačních funkcí dle Vyskotové a další. U výsledků by měly být zaznamenány kompenzační pohyby a další problémy. Pro nestandardizované opakovatelné hodnocení lze připravit konzistentní sadu hraček, předmětů různých tvarů a velikostí, aby vyvolaly různé úchopové a manipulační vzorce. Pokud je to možné, nepostižená končetina se hodnotí jako referenční bod pro porovnání funkce. Hodnocení s trpělivostí, hravým přístupem a zábavnými pomůckami buduje vztah, který usnadňuje úspěšné vyšetření (Asworth, 2020, s. 28–29; Gaul Aláčová et al., 2021, s. 65–67). Mezi funkční testy ruky se řadí Bunnelův-Littlerův test (Bitner, 2009, s. 158), Test funkční soběstačnosti (FIM), Barthel Index, Katzův test každodenních činností, Test aktivit, Frenchayský test aktivit a Pediatric Evaluation of Disability Inventory (Kolář, 2009, s. 221–227).

3 TERAPIE

Při péči o pacienta je základem porozumět dopadu dysfunkce horní končetiny na jeho budoucí zaměstnání, sport, koníčky a další oblasti z každodenního života. Každý dětský pacient je jedinečný, individuální, taková musí být i léčba a očekávaná odpověď. Plán terapie spoluvytváří tým profesionálů a lékař (Prosser, 2003, s. 323).

Cílem léčby vrozených vývojových vad je co nejvíce pozitivně ovlivnit funkci a vzhled postižené ruky. Některé děti se zvládnou na anatomický rozdíl adaptovat a plnohodnotně fungují bez jakékoli terapeutické intervence. Jiné děti terapii nebo operaci potřebují s cílem zvýšit samostatnost, a umožnit tak jejich zapojení se do specifických aktivit. Při výběru vhodné léčby se ošetřující lékař zaměřuje na mnoho kritérií, mezi něž patří: věk a celkový zdravotní stav, typ a závažnost postižení, etiologie, potřeby a zájmy pacienta, cíle rodiny a preference druhu terapie (The Pediatric Orthopaedic Society of North America, 2021). Důraz se klade jak na chirurgickou a rekonstrukční terapii, tak na následnou rehabilitaci a dopad zbytkového deficitu na funkce a běžný život pacienta (Prosser, 2003, s. 328; Čákrťová et al., 2007, s. 345–346).

3.1 Milníky spolupráce u dětí

Každé dítě je specifické a je třeba k němu přistupovat individuálně. Přesto se dle věku může předpokládat jiný vztah k sobě samému, rodičům, terapeutovi nebo compliance k terapii. Spolupráce u různých věkových kategorií může být následovná.

- Kojenec (<6 měsíců) přijme cizí dospělé, proto se s ním dobře pracuje. Nejlépe jej však utěší rodiče. Špatně snáší pasivní protahování.
- Kojenec (6–18 měsíců) je úzkostný při kontaktu s cizími dospělými, snadno se rozptýlí a uklidní, pasivní protahování již akceptuje lépe.
- U batolete (18 měsíců - 4 roky) se rozvíjí magické myšlení, je odolné vůči kontrole a omezením, pozornost udrží jen krátce. Jde o nejobtížnější věk pro terapii i pasivní cvičení pro zvýšení rozsahu pohybu v kloubech (ROM).
- Dítě (4–7 let) má flexibilnější, ale stále egocentrické myšlení, chápe pravidla, dokáže se řídit pokyny. Objevují se zvláštní představy o operaci (např. strach z probuzení).
- Dítě (7–12 let) uvažuje logicky, má zralejší myšlenkové pochody, je poddajné a stále závislé na rodičích a pečovateli, chce se zavděčit, snadno přijímá domácí programy.

- U dospívajících je posun zpět k egocentrickému myšlení. Uvědomují si svůj vzhled, jsou zranitelní, sociálně závislí na vrstevnících, nedůvěřují dospělým a mají se strach ze smrti po anestezii (Lake, 2010, s. 79).

3.2 Konzervativní léčba

Účelem léčby je vždy obnovit funkci ruky pro úchop a zajistit co nejvyšší samostatnost v hlavních ADL. U dítěte s postižením horní končetiny začíná terapie již po narození. Diskutuje se etiologie a příčiny vady, forma léčby, dopad na kvalitu každodenního života a sociální zapojení pacienta (Pilný, Slodička a kol., 2017, s. 426). Nechirurgická léčba využívá následující terapeutické prostředky.

- Terapie prostřednictvím rekreačních aktivit zahrnuje sporty, hry a další aktivity pro zvýšení sebevědomí s pozitivním dopadem na psychiku.
- Fyzioterapie, která skrze specifická cvičení posiluje svaly předloktí a ruky, se zaměřuje na zlepšení pohyblivosti.
- Ergoterapie preventivně působí cvičením a tréninkem proti tuhnutí a rigiditě ruky, pracuje s trofickou kůží a žívez, zdokonaluje písemný projev a všechny schopnosti a kvality nutné pro každodenní aktivity.
- Protetika a ortotika prostřednictvím přídatných zařízení úplně nahrazuje nebo doplňuje chybějící části těla, zajišťuje správnou polohu a postavení ruky nebo celé končetiny (The Pediatric Orthopaedic Society of North America, 2021; Pilný, Slodička et al., 2017, s. 426).
- Asistivní a adaptivní technologie využívají specializované nástroje ke zjednodušení aktivit, jako je přijímání potravy nebo oblékání (The Pediatric Orthopaedic Society of North America, 2021).

3.3 Operační léčba

Existuje mnoho chirurgických intervencí pro léčbu vrozených vývojových vad. Výběr té nejvhodnější závisí na věku, typu postižení a celkové zdravotní kondici. Obecně se popisují tři typy operačních výkonů: oddělení srostlých nebo spojených prstů, odstranění přebývajících prstů a rekonstrukce prstů a dalších částí ruky (The Pediatric Orthopaedic Society of North America, 2021).

U vrozených vad ruky se provádí v dětském věku hlavně rekonstrukční výkony pro vytvoření funkčního úchopu za současného zachování obvyklého vývoje ruky a také estetiky (Čákrťová et al., 2007, s. 345).

3.3.1 Předoperační příprava

Předoperační příprava se zahajuje klinickým vyšetřením ruky a horní končetiny. Následně může terapeut vyrobit první ortézu, edukovat rodinu a zaučit ji v domácí terapii. (Pehnke, Shmieg a Shah, 2020, s. 95–96). Operace ruky a horní končetiny se obvykle provádí v úplné nebo místní anestezii. Pacient leží na operačním stole s rukou v abdukci v ramenním kloubu tak, aby její operovaná část ležela na instrumentačním stole, a to buď volně, nebo je fixovaná, případně zavěšená. Je tendence operovat ambulantně, předoperační příprava se proto minimalizuje na domácí doporučení typu očistit celou končetinu běžným mýdlem. Končetina by také neměla mít porušený kožní kryt. Relativní kontraindikací je místní zánět, exkoriace nebo otevřená rána. Před samotnou operací se pacientovi přikládá turniket pro snížení krvácení a lepší přehled v operačním poli, což zvyšuje kvalitu a rychlost operace (Fíbir, 2017, s. 27–28).

3.3.2 Kožní řezy

Chirurg musí respektovat obecná pravidla: incize by měla vést napříč a šikmo k dlouhé ose prstů a ruky a nikdy ne přímo podélně a přes místa, kde dochází k sumaci tkání pod klouby při jejich ohybu. Lékař musí myslet na dráhu incize a jizvy už při plánování operačního výkonu. Vlastností jizvy je stahování hojící se tkáně, což způsobuje kontrakturu meziprstního prostoru a snížený rozsah pohybu prstů. Jizva jdoucí podélně nad šlachou má tendence k těžším adhezím, deformitám a kloubním kontrakturám. Podélná jizva nad nervem může být trvalým zdrojem iritace. Řez by měl být veden tak, aby následná jizevnatá tkáň umožnila budoucí reoperace. Obvyklý řez se podobá opakujícímu se písmenu Z (viz příloha 2, s. 53), skládá se z kožních laloků odklápějících se od sebe a nezasahuje do oblastí, které jsou nejvíce namáhané při pohybu (Little a Cornwall, 2016, s. 155; Pilný a Slodička, 2017, s. 30).

3.3.3 Šlachový transfer

Přenosy šlach představují dočasnou nebo trvalou náhradu při ztrátě nebo nedostatečnosti funkce. Rehabilitace po transferu obecně zahrnuje období imobilizace, po kterém následuje terapie s cílem funkčního tréninku. Přínosem je zahájení terapie už před operací, kdy se pacient začne učit, co bude součástí pooperačního tréninku. Může se například zaměřit na určitý svalový pohyb, který bude použit při přenosu. U musculus (m.) flexor digitorum superficialis by se jednalo o izolovanou flexi. Čím složitější je přenos, tím více času a úsilí je třeba, aby se pacient naučil přenesené šlachy používat (Willburt a Hammert, 2016, s. 283, 288).

3.3.4 Transplantace, replantace, revaskularizace

Replantace je mikrochirurgické připojení zcela odříznuté části (Murphy a Higgins, 2006, s. 320). Při rekonstrukci se u pacientů s vrozenými vadami ruky, zejména pro kompenzaci kostního deficitu, často využívá transplantace prstů z nohy. Výkon se provádí u pacientů s diagnózami hypoplastických prstů, symbrachydaktylie, syndromu amniotických zaškrcenin a dalších. První operace a rekonstrukce ruky jsou ideálně dokončeny v době, kdy je dítě malé a nervová plasticita je největší. To umožňuje optimální funkční začlenění nových prstů.

Při odběru jen jednoho štěpu se použije druhý prstec, pokud je potřeba více štěpů, odebírá se navíc kontralaterální druhý prstec a poté třetí prstec. Odstranění článků na noze nezpůsobuje téměř žádnou morbiditu nebo dysfunkci dolní končetiny. Po operaci se na nohu aplikuje sterilní obvaz, kolem kterého se nasadí sádrová bota, což umožňuje plnou mobilitu. Přenesené falangy prstů se pak nechají revaskularizovat po dobu 6 měsíců. Mohou následovat sekundární procedury včetně prohloubení meziprstního prostoru, prodloužení a uvolnění kontraktur (Raizman, Reid, Meisel et al., 2020, s. 154).

Revaskularizace je obecně opětovné přiložení části, která má po poranění ještě nějaké zbytky úponů měkkých tkání. Obvykle je k zachování životaschopnosti a prevenci nekrózy nutná arteriální a/nebo žilní reparace (Murphy a Higgins, 2006, s. 320; Moy a Coady, 2009, s. 296). Protokoly pro rehabilitaci vyžadují individuální úpravy v důsledku multisystémové povahy těchto zákroků. Úspěchem je dosažení životaschopnosti, stability, citlivosti a funkce (Murphy a Higgins, 2006, s. 320), která by měla být stejná nebo lepší než funkce dosažená pomocí amputace (Moy a Coady, 2009, s. 296).

3.3.5 Policizace

Při policizaci se kvůli aplazii prvního prstu vytvoří náhradní palec z druhého prstu stejné ruky. Ukazovák se přenesení do polohy palce v 135° pronaci a 45° palmární abdukci. MCP kloub slouží k vytvoření nového CMC kloubu. Z proximálního falangu druhého prstu se stane metakarpální kost palce. Jde o náročný zákrok, který může zahrnovat transpozice intrinsických svalů pro abdukci a addukci palce, epifyziódézu hlavičky prvního karpu, prodloužení MCP kloubu a fixaci nového palce ve správné pozici. Pohyblivý ukazováček přenesený do polohy palce umožňuje stabilitu, pohyblivost pro úchop a funkci (viz příloha 3, s. 54). Načasování výkonu je kontroverzní téma. Většinou se operuje mezi 1-2 roky dítěte, což odpovídá vývoji úchopu a radiální špetky. Rozhodnutí o provedení policizace je pro rodiče obtížné. Přínosem je vidět fotografie ruky po výkonu, hovořit s ostatními rodiči a setkat se s dětmi, které policizaci podstoupily (Kozin a Zlotolow, 2015, s. 249–252; Ozols, Butnere a Petersons, 2019, s. 5).

3.3.6 Pooperační léčba

Po prodělané operaci je nezbytné předat informace o průběhu výkonu zdravotníkům, kteří budou mít pacienta v následné péči. K důležitým informacím patří: stav kloubů, šlach, napětí operovaných struktur, náročnost výkonu, komplikace nebo neobvyklé nálezy. Tato zjištění by měl zdravotník vzít v potaz při následné terapii (Prosser, 2003, s. 323).

Management se zaměřuje zejména na prevenci otoku, terapii bolesti a korektní znehybnění operované ruky (Pilný, Slodička a kol., 2017, s. 30–31). U dětských pacientů je ve většině případů po operaci vrozených vývojových vad indikována sádrová fixace, zejména z důvodu nedostatečné compliance dítěte, nedostatečně vyvinuté schopnosti sebeuvědomění a spolupráce. Tyto faktory je třeba zohlednit při plánování terapie (Lake, 2010, s. 78).

3.4 Rehabilitace

Rehabilitace ruky, ergoterapie i fyzioterapie vyžadují znalost vědy, ale také lidskost. Terapeut potřebuje rozumět teoretickým základům, aby mohl řešit problémy a nastavovat adekvátní cíle terapie a vymýšlet terapeutické plány. Musí zvládat rozličné techniky, rozumět možnostem pacienta, i jeho motivaci k rehabilitaci, to všechno s ohledem na svoje vzdělání, dostupné materiály a vybavení (Prosser, 2003, s. 322).

Zastřešujícím cílem rehabilitace je zvyšovat soběstačnost a funkce všech fyzických, smyslových, ale také sociálních, intelektuálních a psychických kvalit života na ideální úroveň. Výsledkem je zachování, obnova nebo kompenzace funkce. Fyzioterapie a ergoterapie se zaměřují na prevenci, rozpoznání a terapii poruch v oblasti hybného aparátu. Hledají ideální zaměstnávání, podporují schopnosti jedince, zvyšují nezávislost v ADL i ostatních oblastech života s ohledem na jedinečnost člověka a jeho osobní cíle. Rehabilitace má nenahraditelnou roli v úspěchu komplexní konzervativní terapie i chirurgie ruky. Konkrétně se v rámci terapie ruky rehabilitace soustředí na vytvoření ideálního kloubního rozsahu ve všech segmentech, na zvýšení svalové síly, na redukci bolesti a uchování dobré citlivosti (Jindra, 2017, s. 482). Terapeuti mají možnost k jejich dosažení využít řadu technik. K metodám používaným dětskými terapeuty ruky patří dlahování, pasivní protahování, domácí cvičební programy a vzdělávání pacienta nebo rodiny o alternativních technikách a používání kompenzačních pomůcek, které umožňují zvýšení nezávislosti (Lake, 2017, s. 79).

Hlavním cílem rehabilitace v oblasti horních končetin je zachování funkce ruky, jejích nenahraditelných opěrných, manipulačních, smyslových a komunikačních schopností. K zajištění všech funkcí ruky je nutný nuanční, přesný pohyb a řízení prstů pro stisk, uvolnění a přesun předmětů. Stereognozii jedinec potřebuje k hmatovému ozřejmění konkrétního

objektu. Ruce jsou také sociálním nástrojem k dorozumívání skrze gesta nebo fyzický kontakt s okolím. Díky přesně řízeným drobným pohybům jednotlivých svalových skupin ruky je člověku umožněna jemná motorika nezbytná k manipulaci. Z holistického pohledu je manipulační motorika závislá na souhře nadřazených tělních struktur a systémů. Předpokladem je schopnost stisku předmětu, pohyb končetiny vůči předmětu, ukotvení a kontrola těla v prostoru během pohybu ruky a schopnost rozpoznání a soustředění se na předmět v jeho okolí. Samotné uchopení, stisk předmětu, se z hlediska aktivní kontroly dělí na reflexní a volní, z hlediska kvality a kvantity na silový a precizní a z hlediska kompenzace postižení na primární, sekundární a terciární úchop. Volní úchop je pro člověka zásadní. Skládá se ze tří etap. Člověk musí nejprve zvážit vlastnosti objektu, na základě vyhodnocených informací pak přiblíží ruku k předmětu a nastaví jednotlivé segmenty tak, aby byly v co nejvýhodnější pozici pro další fázi, samotný úchop. Ruka stiskne předmět a může s ním pohybovat. V poslední etapě člověk uvede předmět do stabilní polohy, uvolní jednotlivé segmenty ruky tak, aby ruka nebyla v kontaktu s předmětem (Jindra, 2017, s. 477–478).

Použití fyzikální terapie je v léčebném procesu obvykle doplňkem, využívá energii s léčivým účinkem na tělo člověka. Cílí na všechny tkáně pohybové soustavy od kůže po klouby a působí i na řídicí motorická centra. Snahou je skrze biologickou zpětnou vazbu posílit nebo usměrnit smyslové informace jdoucí do nadřazených struktur v mozku a podpořit obnovovací funkce organismu. Před aplikací je třeba dbát na absolutní i relativní kontraindikace. Do fyzikální terapie spadá široké spektrum možností analgezie, zmírňování otoku, zvýšení lokálního prokrvení a zejména u jizev ovlivnění trofiky (Jindra, 2017, s. 479–480). Pro ovlivnění hyperreflexních oblastí je indikována především ultrasonoterapie, hloubková oscilace, terapie rázovou vlnou nebo je doporučeno využití ultrazvuku v kombinaci s TENS proudy (Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 76, 90).

Využití kineziotejpingu jako podpůrné terapie je v současnosti velmi časté. Kineziotejpy jsou elastické proužky tkaniny, které se lepí na kůži. Kontaktem s tělem působí terapeuticky na pohybový i neurovegetativní systém, aktivují receptory a skrz ně zvyšují metabolickou aktivitu. Při pohybu působí masážně na podkožní tkáň. V klidu tejpů kůži nadlehčí, tím od sebe oddálí podkožní struktury, sníží tlak působící na tkáň a umožní volnější průchod krve a mízy. Konečným výsledkem je rychlejší regenerace. Tejpování se indikuje pro aktivaci nebo naopak inhibici svalové aktivity, zlepšuje funkci, mechanicky podporuje končetinu, u jizev snižuje hypertrofii postižené tkáně. Zlepšuje držení těla a postavení kloubů. Tejp se nechává působit několik dní (Jindra, 2017, s. 481–482; Humpl et al., 2020, s. 69–73).

Lymfotejping má antiedematózní účinek, aplikuje stejné pásky, liší se jejich nastříháním na tenčí proužky se společným začátkem. Začátek, neboli kotva tejpů, se lepí proximálně od místa otoku, směrem nebo přímo k lymfatickým uzlinám. Volné konce tejpů se vějířovitě rozprostírají na co nejširší oblast edému. Ve směru nalepení tejpů pak proudí lymfa (Jindra, 2017, s. 481–482). V klidové poloze by měla být látka a pod ní ležící tkáň co nejméně zvrásněná. Dosáhne se podtlaku a zvětší se intersticiální prostor, kterým lymfa proudí do mizních vlásečnic a dál do uzlin. Tejp je vhodný pro děti. Nechává se působit jeden až pět dní (Jindra, 2017, s. 481–482; Pehnke, Schmiege a Shah, 2020, s. 103).

Konečným cílem terapeutů ruky je dosažení maximálně možné funkční nezávislosti dítěte, tak, aby mohlo ve světě zdravých lidí žít plnohodnotný život (Lake, 2017, s. 84).

3.4.1 Ošetření měkkých tkání

Před samotným tréninkem aktivit se doporučuje připravit tkáň a jednotlivé segmenty k akci, ať už pro ovlivnění bolesti, podporu fyziologického skluzu, posunlivosti, pružnosti a ochranné funkce měkkých tkání, nebo pro znovuzískání kloubního rozsahu, síly a senzitivity. Terapeut využívá manuálních a pohybových technik k pozitivnímu působení na pohyblivost tkáně a hyperreflexní body, stimuluje fascie, provádí masáže pro podporu regenerace a aktivně zapojuje pacienta do cvičení. Měkké techniky může podpořit balneoterapií, při níž se používá parafin, parafango nebo peloidy (Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 72).

Ošetřením měkkých tkání může terapeut ovlivnit omezení hybnosti a zvýšit rozsah pohybu v kloubech. Fyziologický rozsah pohybu je pro člověka důležitý zejména pro umožnění manipulace s objekty. Omezený rozsah vede k vytvoření náhradních, často patologických pohybů a je asociovaný s bolestí nebo zánětem. Příčiny uvnitř i vně kloubů vyžadují různé terapeutické přístupy se společným cílem zvýšit kloubní rozsah. Terapeut musí ovlivnit zejména fyziologickou posturu a předejít přetížení predikovaných struktur, například ergonomickými úpravami nebo přeucením patologií. Využívané jsou techniky měkkých tkání, mobilizace a joint play. Zkrácené svaly se uvolňují metodami postfacilitační inhibice, protahováním a manuálními či přístrojovými pasivními pohyby (Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 86–87). Na základě rychlosti hojení tkání a typu operačního výkonu se tyto techniky obvykle využívají v rané fázi. Může je provádět pasivně terapeut, následně aktivně pacient nebo rodič. Techniky ovlivňují tkáň v okolí jizvy, měkké struktury pod kůží a malé klouby v ruce. Jemně se obnovuje joint play, pružnost tkání a posunlivost sousedících struktur (Pilný, Slodička, 2017, s. 483). Vhodné je umožnit zapojení ruky do spontánních aktivit a podporovat aktivní pohyb

skrz hry, zejména s různými předměty pro podporu funkčního úchopového vzorce (Pehnke, Schmiege a Shah, 2020, s. 98, 102).

3.4.2 Terapeutické ovlivnění bolesti

Bolest je reakce lidského těla za účelem ochránit před poškozením postiženou oblast při pohybu či funkci. Tímto vyřazením se vytvoří ideální podmínky pro hojení. Při terapii je třeba se rozhodnout, zda se bolesti přizpůsobit, nebo ji utlumit a působit i na její prahu. Při práci s pacientem, který má bolesti, se doporučuje začínat jednoduchými pasivními pohyby. Pokud bolest přetrvává, může nastat řada komplikací, které zpomalí a sníží efekt terapie. Z toho důvodu je třeba vnímat bolest jako součást procesu hojení, motivovat pacienta, aby ji přijal a nevnímal ji pouze negativně, edukovat ho, naslouchat mu a respektovat jeho pocity. Na základě typu bolesti ji můžeme ovlivnit jak přizpůsobením délky terapie, tak specifickými technikami pro její zmírnění (Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 88–89).

3.4.3 Protiotoková terapie

V souvislosti s rehabilitací ruky se často vyskytuje otok. Léčba se přizpůsobuje jeho vlastnostem, tedy velikosti, umístění a viditelnosti. Při zanedbání snižuje mobilitu tkání, kvalitu hojení a kloubní hybnost. Konzervativní metodou akutní zánětlivé fáze je koncept RICE: klid, ledování, komprese a elevace (Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 80–81; Pehnke, Schmiege a Shah, 2020, s. 103). Ledování může ulevit od bolesti, je ale nutné hlídat frekvenci kvůli podchlazení. Doporučuje se 20-30 minut terapie s 10minutovými pauzami mezi jednotlivými obklady (Pilný, Slodička a kol., 2017, s. 30–31). Terapie je dvoufázová. Kolem tří až šesti týdnů se pracuje na zmenšení otoku manuálně, následuje udržovací fáze cvičením. Doporučuje se začít od středu těla bráničním dýcháním, zapojením břišních svalů a následným cvičením končetin spolu s jemnou masáží – podporuje se tak fyziologické čerpadlo tělních tekutin. Polohování končetiny nad úroveň srdce má také drenážní efekt, celá paže se zvedne do 45° předpažení s napnutým loktem, distální segmenty jsou výš než proximální (Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 80–81). Bandážování nebo použití návleků je důležitou složkou pooperační terapie. Obvaz by měl být dostatečně volný, aby nepůsobil jako škrtidlo, zároveň dostatečně pevný, aby působil kompresně. Začíná na distálním článku prstů, špičky musí být viditelné pro sledování prokrvení, a končí minimálně 10 cm proximálně nad viditelnou hranici otoku. Obinadlo se obtáčí kolem ruky, průběžně se snižuje tah a tlak. Prsty musí být odděleny gázovou tkaninou, aby nedošlo k maceraci meziprstních prostor. Úplným znehybněním operované ruky ihned po zákroku se zabrání sekundárním změnám, jako jsou kontraktury a šlachové adheze. Ruka

se nejčastěji polohuje do 20-35° extenze v zápěstí, 50-75° flexe v metacarpofalangeálních (MCP) kloubech a 0° extenze v proximálních interfalangeálních (PIP) kloubech, což způsobí maximální protažení kolaterálních vazů. Palec se polohuje do abdukce a lehkého předsunutí (Pilný, Slodička a kol., 2017, s. 30–31; Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 80–81). Vhodná je lymfodrenáž, sestava manuálních měkkých technik, v kombinaci s lymfotejpy. Moderní metodou ovlivnění otoku je komplexní dekongestivní terapie. Skládá se z drenáže mízy, segmentové masáže, tlakových návleků a speciálních cviků (Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 80–81). U dětských pacientů lze využít herní terapii podporující aktivní pohyb končetin ve vyšších polohách (Pehnke, Schmiege a Shah, 2020, s. 103).

K ovlivnění otoku se využívá několik přístrojových metod, například laser, magnetické pole, ultrazvuk nebo proudová elektroléčba (Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 80–81).

3.4.4 Péče o jizvu

Po operačním výkonu vždy vzniká jizva. Její tvorba a výsledná charakteristika je dána plochou a počtem vrstev postižené tkáně, způsobem vzniku, délkou výkonu i dědičnými předpoklady. Rizikem je vytvoření ztuhlé, hypertrofické tkáně, kontraktur, srůstů, adhezí a retrakce jizvy, dále edém končetiny a snížení kloubních rozsahů, proto je preventivní léčba zásadní a začíná zejména polohováním končetiny. Hojení jizvy se rozděluje do čtyř fází. V prvních dvou fázích, exsudativní a proliferační, které trvají od 8 do 10 dnů, by měla být rána v klidu, bez většího napětí. Indikuje se mikromasáž sprchováním, terapeut s jizvou tedy pracuje již v akutním stadiu. Třetí fáze, reparační, trvá zhruba tři týdny, podporuje se odchod extracelulární tekutiny lymfodrenáží a lymfotejpingem. V poslední, diferenciační fázi hojení probíhá ještě několik měsíců a jeho výsledkem je plnohodnotná jizva. Z měkkých technik se používá tlaková masáž, přičemž působící síla je ideální do zbělení nehtových lůžek terapeuta nebo do bolesti pacienta. Pokud je však tlak příliš velký, může podpořit nežádoucí hypertrofické procesy. Terapeut uvolňuje měkké tkáně protahováním a roztahováním jizvy jemnými longitudinálními a cirkulárními pohyby do všech stran. Uvolňuje fascie, a tím podporuje skluz jednotlivých vrstev. Využívat se mohou molitanové míčky a po vyjmutí stehů i tejpky pro ovlivnění rozložení napětí kolem jizvy. Z ergoterapeutických technik se doporučují zejména pro ovlivnění kontraktur jizevnaté tkáně aktivity procvičující jemnou motoriku, úchopové a manipulační funkce ruky a veškeré ADL (Jindra, 2017, s. 482–483; Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 77–79)

Pokud je narušeno hojení tkáně, nabízí se konzervativní nebo operační řešení. Z neinvazivních metod se indikuje kombinace speciálního krytí a fyzikálních přístrojových

metod pro jejich biostimulační, antiflogistický účinek a působení proti bolesti. Vzhledem k distanční aplikaci bez rizika přenosu infekcí přímým kontaktem s kůží a velkému léčebnému přínosu se doporučuje světloléčba (laseroterapie nebo použití bioptonové lampy). Výjimečným jevem jsou keloidy. Vznikají kvůli přebytku množství kolagenních vláken v místě rány, případně v rámci vad typu makrodaktylie. Kolagen se stahuje, způsobuje kontraktury tkáně, a tím omezuje pohyblivost segmentů, jemnou motoriku a funkci ruky. Krom již zmíněných technik péče o jizvu se v případě hypertrofií, až keloidů indikují dlahy, pružné návleky a silikonové plátky, opět v kombinaci s fyzikální terapií. Je třeba rozrušit srůsty jizvy ovlivňující posunlivost tkáně, v opačném případě mohou být zdrojem bolestí vystřelujících do jiných segmentů těla. Velkou roli při úspěchu léčby hraje pokračování terapie v domácím prostředí. Techniky péče o jizvu by se měl pacient nebo rodina naučit a aplikovat mnohokrát za den. (Jindra, 2017, s. 482–483, 485–486; Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 78; Pehnke, Schmiegl a Shah, 2020, s. 103).

3.4.5 Ovlivnění hematomů

Pro vstřebání pooperačních hematomů terapie využívá léčbu chladem a metody fyzikální terapie. Ergoterapeut přidává polohování, lymfatické tejpování a další (Jindra, 2017, s. 487; Vyskotová a Krejčí, 2021, s. 82, 83).

3.4.6 Desenzibilizace

Desenzibilizační techniky slouží ke snížení přecitlivělosti a podpoře spontánního používání rukou po operaci a imobilizaci. Desenzibilizační techniky se doporučuje provádět mnohokrát během dne, zejména v rámci funkčních činností, jako je hygiena rukou, koupání a hra. Vhodné je použití předmětů z domácnosti: vatové tampony, žínky, kartáče, různé textury látek nebo jemné vibrační přístroje. Techniky lze aplikovat podle tolerance, terapie se zpočátku zaměřuje na proximální oblasti ruky a kůže v okolí problémového místa, přímo na jizvu však až po úplném zhojení. Desenzibilizace je důležitým předpokladem pro léčbu jizev (Pehnke, Schmiegl a Shah, 2020, s. 97–103).

3.5 Ortotika

Dlahování je běžná rehabilitační metoda. Cílem aplikace dlah je prevence kontraktur a deformit, snížení svalového tonu, normalizace oblouků ruky a odpočinek. Mezi možné komplikace patří vznik otoků, přerušování krevního oběhu nebo podráždění kůže (Humpl et al., 2020, s. 66).

Často používanou imobilizační ortézou zápěstí a ruky se předchází flekčním kontrakturám kloubů, vychýlení prstů a zkracování měkkých tkání. Ruka se udržuje ve funkční, centralizované a odpočinkové pozici. Dlaha se předepisuje indikovaným dětem s vrozenou vývojovou vadou pro zpevnění ruky. Využívá se u všech radiálních deficiencí. Ortotická intervence a pasivní protahování mohou být zahájeny ihned po narození. Ortézu lze nosit neustále, dokud dítě nezačne ruce používat. Při dlahování je třeba věnovat pozornost prominentním výběžkům tak, aby nedocházelo k jejich útlaku (Schofield, Schwartz, 2019, s. 82, 87).

3.5.1 Dlahování v pediatrii

Dětský terapeut má k dispozici mnoho možností, jak přizpůsobit praktiky pro dospělé dětem. Materiály, přístup a edukace však budou v pediatrii velmi odlišné. Charakter dlahy ovlivní výběr a vlastnosti materiálu, které zahrnují tloušťku, perforaci, barvu, vzor a typ upínacích pásků. Efektivní využití času je rozhodující pro úspěšné dlahování. Děti obvykle nemají velkou trpělivost, než se materiál nahřeje nebo se připraví pomůcky. Proto je zásadní předem řádně připravit prostředí i pacienta. Vytvoření dlahy, která je pro dětského klienta funkční a pohodlná, vyžaduje z 90 % zručnou přípravu a z 10 % správnou aplikaci (Humpl et al., 2020, s. 61).

Důležitá je edukace, kontroly kůže a pokyny k čištění pro rodinu i ošetrovatelský personál. Zásady péče a popis nasazování a sundávání dlahy musí být jasně sepsány, případně nahrány na video, a pochopeny všemi, kteří budou s dítětem během nošení dlahy. Obecné harmonogramy pro dlahování jsou vzácné, terapeut obvykle postupuje individuálně. Podle indikace lékaře, možností rodiny a potřeb dítěte vytváří realistický plán denního a nočního nošení ortézy. Doporučuje se postupné prodlužování doby nošení a častá kontrola kůže (Humpl et al., 2020, s. 65–66; Ciocco, Hsia, Konieczny, 2020, s. 89–90).

Pro neposedné dítě lze použít rychlou metodu chlazení pomocí ručníků namočených ve studené vodě, které se přiloží na teplý materiál dlahy pro rychlejší ztuhnutí ve správné poloze. Pro kontrolu vhodného postavení palce může terapeut svým thenarem podepřít thenar dítěte. Pro zabránění překřížení prstů a prevenci deformit se do dlahy vlepí a vytvaruje rychle tvrdnoucí hmota, která udrží prsty ve fyziologické pozici. U malých dětí lze zhodnotit pohodlnost ortézy sledováním obličejových výrazů a bílých konečků prstů. Nepohodlná dlaha není efektivní. Při tvorbě palcové dlahy může dítě držet malou kostku pinzetovým úchopem pro vhodné postavení segmentů ruky (Humpl et al., 2020, s. 63).

3.5.2 Charakteristika aplikace dlah dle věku dítěte

Nejmenší děti do věku šesti měsíců přijímají dlahy obvykle bez problému. Dlahy se aplikují především během spánku v průběhu dne a zejména v noci. Dlaha by měla fixovat několik kloubů a být tak veliká, aby nehrozilo riziko jejím spolknutím a přidušením. Při jednoduchém a jasně sděleném režimu dlahování a samotné aplikace je terapie rodiči většinou dodržována, aktivně se tak spoluúčastní terapie jejich dítěte. Musí sledovat stav měkkých tkání z důvodu vzniku otlaků a poranění kožního krytu.

Kojenci snášejí dlahy méně. Batolata ještě hůř. Nemají ráda omezení a kontrolu, proto je v tomto období dlahování téměř nemožné, děti si snaží dlahu sundat. Pokud je ale dlahování nezbytné, dlaha se zhotoví přes několik kloubů, přes ni se nasadí ponožkový rukáv a připevní se k pyžamu. Dlaha se nasadí po usnutí dítěte. Důležité je motivování a odměňování batolat, která nošení dlahy tolerují. K prodloužení doby nošení pomáhá vyrábět zábavné dlahy, které si dítěte samo vyzdobí – ovlivní barvu materiálu a může použít vzorované tejpky.

U dětí ve věku od 4 do 7 let se compliance zlepšuje. Dlahování je díky tomu snazší, ale dobrá motivace je stále nutností. Doporučuje se vyrábět dvouvrstvé dlahy kombinací tenkého a silnějšího plastu nebo neoprenu a plastu, čímž se získá pevnost i pohodlí.

Děti ve školním věku od 7 do 12 let dlahování a domácí rehabilitační programy tolerují dobře. Rády se aktivně zapojují do terapie a sledují svoje zlepšení.

Adolescenti mají často problém s autoritami a poslušáním dospělých, je proto obtížnější je přesvědčit o prospěšnosti dlahy a nutnosti dodržování programu domácích cvičení. Aby byla terapie úspěšná, musí se dospívající zapojit do léčebného plánu a aktivně se terapie účastnit. Příležitostně může být užitečná specifická protéza nebo ortéza zaměřená na konkrétní úkoly. ADL v této fázi přecházejí od každodenních úkonů sebeobsluhy k úkonům souvisejícím se školou (Lake, 2017, s. 78–84).

3.6 Protetika

Protézy podle použití dělíme na estetické, polohovací, korekční a funkční. U adolescentů a dospělých se uvádí zejména výhody sociální. Každá se individuálně vyrábí pro potřeby dětského pacienta, reaguje jak na jeho anatomické a funkční změny v průběhu vývoje, tak na protetické novinky. Problémem může být, že protéza zakrývá senzitivní konec ruky, proto si ji při některých činnostech pacienti sundávají (Pilný, Slodička a kol., 2017, s. 426; Lightdale-Miric, Tuberty a Nelson, 2021, s. 1107–1108).

Intenzita a načasování terapie se liší, přesto je obecně přijímaným standardem včasné oprotézování kolem 2 let věku dítěte (Ciocco, Hsia, Konieczny, 2020, s.). Naproti tomu Pilný,

Slodička a kol. uvádí, že se konkrétně dětem s transversálními vadami aplikuje první ortéza už kolem osmého měsíce, tedy ve chvíli, kdy se dítě samo posazuje a začíná si hrát. Ve třech letech takové dítě dostane protézu s aktivními prvky umožňující primitivní úchopy. U předškolních dětí je další možností využití moderních myoelektrických protéz s širokým využitím i v běžných činnostech, ty ale vyžadují osvojení jejich používání, které nemá 100% úspěšnost (Pilný, Slodička a kol., 2017, s. 426).

Vhodná doba nošení protézy je kolem 6 až 8 hodin denně, na noc se odkládá. Po získání protézy je obvyklá ambulantní terapie jednou týdně. Součástí programu může být průběžné funkční hodnocení schopností, posilování svalů nutných pro ovládnutí protézy, péče o konec končetiny, nácvik ADL s protézou i bez, bilaterální trénink a nácvik využití protézy i dalších kompenzačních pomůcek při konkrétních zájmových činnostech pacienta. Trénink úchopu kopíruje typický úchopový vzorec dítěte a liší se podle typu ovládnutí protézy. Obecně začíná otevíráním a zavíráním protetické ruky a manipulací s velkými předměty, dále pokračuje manipulací s malými předměty a tréninkem jemné motoriky. Současně se dítě učí využívat protézu ke stabilizaci. Následuje trénink zapojování protézy v rámci aktivit hrubé motoriky v prostoru se složitějšími úkoly. Nakonec se trénuje zapojení ruky do sebepečce, sebeobsluhy a reálných smysluplných funkčních činností. Bez ohledu na délku terapie jsou vždy pacienti a rodina edukováni o nasazování a sundávání protézy, domácím cvičení a péči o kompenzační pomůcku. Následné kontroly bývají pravidelné, nebo dle potřeby. Dlouhodobě se terapie zaměřuje na udržení maximální svalové síly a ROM kloubů ruky a na prevenci jednostranného přetěžování. Cílem je dosažení nejvyšší možné funkční úrovně dítěte (Ciocco, Hsia, Konieczny, 2020, s.).

4 TERAPIE VYBRANÝCH VROZENÝCH VÝVOJOVÝCH VADY RUKY

Tato kapitola představuje časté vady ruky, jejich klinický obraz, možnosti operační a konzervativní terapie, případně následnou rehabilitační péči, pokud je pro konkrétní vadu specifická.

4.1 Vrozeně lupavý palec

Lupavý palec u dětí je charakterizován flexí v interfalangeálním (IP) kloubu. Obvykle je hmatný uzlík nebo ztluštění poutka A1, hypertrofie šlachy musculus (m.) flexor pollicis longus. Stále není zcela zřejmé, zda jde o vadu čistě vrozenou, nebo může být získaná i po narození. Existují však studie, které uvádí, že se lupavé prsty dědičně vyskytují v rodinách a jsou také součástí několika dalších vrozených onemocnění. Cílem léčby je obnovení plného rozsahu pohybu v IP kloubu uvolněním šlachových poutek (Oda, Pushman a Chung, 2010, s. 8).

Terapie je zejména konzervativní, v rámci rehabilitace před indikací k operaci se dítěti v plné extenzi lupavého kloubu prst znehybní v dlazi, což může až u 60 % pacientů vést ke spontánní úpravě stavu do pěti let věku dítěte. Po rozhodnutí k operaci už není žádná intervence terapeuta nutná. Operační terapie je nekomplikovaná a spolehlivá, chirurgicky se přetne a sešije poutko A1 u MC kloubu, není nutná následná revize. Méně invazivní metodou využívanou zejména u dětí pod lokálním anestetikem je perkutánní uvolnění šlachového poutka pomocí injekční jehly (Oda, Pushman a Chung, 2010, s. 8–9; Schmoranzová, 2021, s. 371).

4.2 Polydaktylie

Polydaktylie (*poly* = více, *daktylos* = prst), nazývaná také duplikace, označuje přítomnost dalšího prstu nebo jeho části, tedy více než pěti prstů, na končetině (viz příloha 4, s. 54). Může být preaxiální (radiální), centrální nebo postaxiální (ulnární), podle oblasti, kde se nachází nadbytečný prst. Incidence radiální a ulnární polydaktylie se liší v závislosti na pohlaví a etniku, centrální polydaktylie je nejméně častá. Specifickou vzácnou vadou je zrcadlová ruka, neboli ulnární dimelie, která se vyznačuje dvěma loketními kostmi a rukou se 7–8 osově souměrnými, tedy zrcadlovými, prsty bez palce. Polydaktylie se může vyskytovat izolovaně, nebo jako součást syndromů. Po odstranění nadpočetného prstu se provádí transfer a reinsertce šlach. Pokud jsou úpony bezpečně odstraněny spolu s prstem, restrukturalizace šlach není nutná.

Radiální polydaktylie, označovaná také jako duplikace palce, zdvojený nebo rozdvojný palec, je obvykle klasifikována podle Wasselova systému jako typ I-VII, podle lokalizace

duplikatury. Vada ve většině případů není dědičná, ale pojí se s různými syndromy a jako taková člověka většinou funkčně neomezuje. Problém je, pokud je přidružený pollex abductus, který omezuje normální flexi a extenzi palcových kloubů a také stigma spojené s abnormálním vzhledem palce. V rámci operační terapie se u radiální polydaktylie přednostně zachová ulnární palec, aby se zachoval kolaterální vaz, který je důležitý pro funkční úchop. Ulnární polydaktylie je charakterizována zdvojením malíčku, nejčastěji se dědí autozomálně dominantně a je spojována s mutacemi v několika genech. Vady se klasifikují na základě velikosti nového prstu od malého stopkatého přívěsku po plnohodnotný prst. Rudimentární prst se dá pod lokálním anestetikem odstranit již v porodnici, těžší vady se řeší rekonstrukční operací (Salhi, Berger, 2019, s. 312, 317–318).

Rehabilitace je po rekonstrukci zásadní a liší se dle složitosti duplikace, náročnosti operace a výchozího stavu pacienta. Skládá se zejména z dlahování, terapie jizev a polohování v úchopovém postavení. Po jednoduché operaci se ruka obvazuje na 10 až 14 dní a poté dle indikace, aby bylo možné provádět cvičení ROM. Pacientům, kteří podstupují složitější operace s rekonstrukcí vazů nebo korekční osteotomii s dočasnou fixací štěpem, se ruka znehybní sádrou nebo dlahou pro úplné zhojení. Po 4 týdnech pevné fixace, kdy dojde ke srůstu kostěných tkání, je vyrobena individuální dlahu. Ta polohuje předloktí a palec až po interfalangeální kloub ve funkční pozici a zabraňuje zužování meziprstních prostor. Nosí se po dobu 4–8 týdnů dle indikace lékaře. Dále je pod dohledem ergoterapeuta zahájeno jemné cvičení ROM a jednoduché zapojení ruky v ADL. Jemné pasivní pohyby v IP a MCP lze obecně zahájit v 6 týdnech, pokud jsou tolerovány. Terapeut edukuje rodinu ohledně umývání ruky, desenzibilizace a péče o jizvu a otoky. Terapie pokračuje pod dohledem, od aktivního cvičení po lehké funkční zapojování palce do různých typů a variací úchopů, např. i v rámci her. Po 8 týdnech s vytvořeným funkčním úchopem může být zahájeno progresivní posilování. Pacienti by měli být sledováni jednou až dvakrát ročně až do skeletální zralosti, aby se vyhodnotilo, zda se deformita nezhoršuje (Schmoranzová, 2021, s. 374; Little a Cornwall, 2016, s. 161; Rogers et al., 2020, s. 548–549).

4.3 Syndaktylie

Syndaktylií se rozumí sjednocení dvou sousedních prstů (Hanneur et al., 2020, s. 143), podle OMT klasifikace spadá do kategorie malformace a poruchy formace/diferenciace. Stále se ale používá zažitě morfologické rozdělení na kompletní syndaktylii, pokud je srůst přítomen po celé délce prstů, a nekompletní syndaktylii, pokud je srůst částečný a nezasahuje distální články prstů. Dále se dělí na jednoduchou syndaktylii, pokud jsou srostlé pouze měkké tkáně,

a složitou (komplexní) syndaktylii, při níž jsou krom měkkých tkání srostlé také kostní segmenty a prsty sdílí klouby, vazy a šlachy (viz příloha 5, s. 55). V takovém případě je nutná interpozice a transfery.

Častěji se syndaktylie vyskytuje u chlapců (asi 3:2), asi v polovině případů jde o autozomálně dominantní, dědičnou vadu. Obvykle se vyskytuje na obou rukách současně. Může být izolovanou malformací, nebo jsou postiženy i jiné části těla ve spojení se syndromy (např. Apertův, Pfeifferův syndrom). Nejčastěji je spojený 3. a 4. prst (Pehnke, Schmieg, Shah, 2020, s. 93–94).

Oddělení srostlých prstů u syndaktylie je asi nejčastější zákrok v chirurgii vrozených vad ruky. Jeho cílem je vytvořit samostatné prsty s novým meziprstním prostorem. Plocha oddělených prstů je ale větší než plocha syndaktylizovaných prstů. Dříve se pro její pokrytí používaly transplantované kožní štěpy, kvůli přidruženým komplikacím a nespokojenosti pacientů s estetickou stránkou výsledku se dnes využívají rychlejší, bezštěpové techniky. Jedná se o palmární a dorsální laloky, které se vytvoří buď klikatým, nebo geometrickým kožním řezem bez rovných linií pro snížení možnosti vzniku kontraktury nebo deviace (Mende, Watson a Steward, 2020, s. 1, 8).

V rámci operační terapie je u těžkých syndaktylií nutná i interpozice šlach a jiných částí. Takto složité operace mají často horší výsledky a jsou nutné další reoperace (Pehnke, Schmieg, Shah, 2020, s. 94; Schmoranzová, 2021, s. 381). Ruka se po operaci znehybňuje sádrou fixací, dokud nejsou rány zhojeny. Sádra sahá od prstů po paži s 90° flexí v lokti, vysoká sádra se používá z preventivních důvodů, aby si dítě samo fixaci nedokázalo sejmout. Pooperačně mohou nastat komplikace, všech si musí být terapeut při práci vědom. Mezi nejčastější akutní problémy patří digitální ischemie, nekróza laloku, ztráta štěpu, dehiscence (rozpad) rány, pomalé hojení, rekurentní kontraktury, deformace nehtů a slabé jizvy. Z chronických komplikací jsou nejčastější povrchové infekce v místě operace (Hanneur et al., 2020, s. 151; Pehnke, Schmieg, Shah, 2020, s. 94).

Po operaci je velmi důležitá role terapeuta. Po sejmutí sádry 2–4 týdny od operace hodnotí zejména kloubní rozsah, deformity prstů, meziprstní prostor, jizvu, vyrábí individuální extenční dlahu a zahajuje terapii. Rehabilitace se zaměřuje na dosažení požadovaného kloubního rozsahu, pohyblivost meziprstních prostorů a schopnost dítěte uchopovat a manipulovat s předměty. Terapeut využívá umělých návlků ze silikonu a proužků, které vytvářejí tlak na tkáň. V domácím prostředí terapie začíná po odstranění všech obvazů prostřednictvím zapojování ruky do každodenních aktivit (Schmoranzová, 2021, s. 377–381; Hanneur et al., 2020, s. 150–151; Pehnke, Schmieg, Shah, 2020, s. 97–98).

4.4 Kamptodaktylie

Kamptodaktylie (*angl. arched finger*) je definována jako flekční kontraktura proximálního interfalangeálního kloubu s progresivní tendencí. Obvykle postihuje malíček (viz příloha 6, s. 55), méně pak prsteník, ukazovák a prostředník. Často se vyskytuje oboustranně a může postihnout jeden nebo více prstů. Onemocnění se obvykle projevuje v dětství, kdy je poměr zastoupení pohlaví stejný, nebo v období dospívání, kdy jsou častěji postiženy dívky. Většina případů se vyskytuje sporadicky, ojediněle i familiárně, a předpokládá se, že za patogenezi stojí nerovnováha mezi flexorovými a extenzorovými silami. Na vadě se mohou patologicky podílet téměř všechny struktury prstu včetně kůže, fascií, šlachových pochev, šlach, intrinsických svalů, kolaterálních vazů a volární ploténky. Jelikož se projevy významně liší, kvalitní vyšetření pacienta je klíčové ke správné klasifikaci, indikaci léčby, k vyloučení jiného zdroje patologie a odhalení kloubních změn nebo traumatického poranění. Nejčastějšími problémy pacienta jsou vzhled ruky a funkční omezení, zatímco bolest je vzácná (Comer, 2015, s. 363–365; Bourke, 2010, s. 148–149).

Indikací k chirurgické korekci je středně těžká až těžká, případně progredující deformita. Dále se operuje pro omezující bolest, kompenzační držení MCP kloubu v hyperextenzi omezující funkci, například při psaní a hraní míčových sportů, nebo po selhání konzervativní léčby. Chirurgická intervence se skládá z mnoha výkonů a technik, mezi něž může patřit transpozice, prodloužení nebo rozdvojení šlach a malých svalů ruky, případně osteotomie, až artrodéza. Výsledky pacientů léčených operativně však zůstávají rozporuplné. Neúspěšnost léčby se pohybuje od 14 % až do 65 % (Comer a Ladd, 2015, s. 365), s častou recidivou deformity. Mezi možné pooperační komplikace patří hyperextenze MCP, která umocňuje flexi PIP kloubu, což vede ke zhoršení deformity, dále progresi nebo stagnaci kontraktury PIP kloubu a MCP hyperextenze, izolovaná pooperační rigidita PIP kloubu a další.

Rehabilitace se u kamptodaktylie liší podle míry postižení. V současné době se upřednostňuje konzervativní léčba s důrazem na protahování prstů, aktivní cvičení a zejména aplikaci dlahy. Pokud se prst již od narození dlouhodobě a pečlivě stabilizuje v dlaze, je vysoká pravděpodobnost úplné úpravy. Dlahy by měla sahat od postiženého prstu až do poloviny antebrachia. Mnoho pacientů dobře reaguje na kombinaci dynamických a statických dlah. K zamezení recidivy po operaci se doporučuje noční dlahování v „intrinsic plus“ pozici s MCP ve flexi a PIP v extenzi (Comer a Ladd, 2015, s. 363–365; Schmoranzová, 2021, s. 375–376; Bourke, 2010, s. 148–149).

4.5 Radiální longitudinální defekty

Radiální longitudinální deficiencie je nejčastějším longitudinálním defektem horní končetiny, způsobuje různý stupeň dysplazie, hypoplazie až aplazie struktur na radiální straně končetiny (viz příloha 7, s. 56). Četnost se uvádí v rozmezí 1/5000 až 1/50000 narozených. Postižena může být celá paže, radiální část předloktí, zápěstí a ruky nebo se může jednat pouze o malý defekt palce. V 1/3 případů se jedná o izolované geneticky podmíněné deformity, 2/3 pacientů trpí další zdravotní nebo muskuloskeletální vadou, někdy jako součást známého syndromu s atypickým vzorcem dědičnosti. S rostoucím rozsahem vady se zvyšuje i syndromální souvislost. Defekt má negativní dopad na funkční i estetickou stránku ruky (Bhat a Acharia, 2020, s. 597, 600).

4.5.1 Radiální hypoplazie palce

Hypoplazie palce se může projevovat zmenšením až úplnou absencí palce (viz příloha 8, s. 56). Je součástí spektra radiálních longitudinálních defektů, proto mohou být v rámci syndromů postiženy i další orgány. Klasifikace dělí hypoplazie do pěti stupňů dle závažnosti. Typ I popisuje pouze zmenšený palec, stabilní, neporušené svaly ruky a předloktí a zachovanou funkci. Typ II má zúžený prostor mezi palcem a ukazovákem, aplazii nebo hypoplazii thenarových svalů a nestabilní MCP kloub palce. Typ III má stejný obraz jako typ II, navíc aplazii nebo hypoplazii extrinsických svalů a buď stabilní, nebo nestabilní CMC kloub. Deficit typu IV tvoří tzv. plovoucí palec („*pouce flottant*“), rudimentární prst spojený s rukou pouze kůží a nervově cévním svazkem. Typ V je definován jako úplná absence palce (Kozin a Zlotolow, 2015, s. 247–249). Uvádí se, že ruka bez palce ztrácí až 40 % své funkce (Papadogeorgou a Soucacos, 2008, s. 121; Pehnke, Schmiege a Shah, 2020, s. 98).

Podle stupně postižení se indikuje léčba. Nejtěžší vady jsou řešeny policizací (viz kapitola 3.3.4 Policizace). Těžší vady vyžadují rekonstrukci každého deficitu s cílem získat funkční palec. Do chirurgických technik patří distrakce, prohloubení meziprstního prostoru, zlepšení opozice transpozicí, stabilizace MCP kloubu a déza kloubu. U jednodušších hypoplazií žádná intervence není nutná (Čákrťová et al., 2007, s. 345; Schmoranzová, 2021, s. 377–378; Kozin a Zlotolow, 2015, s. 247–249). Rehabilitace se u jednodušších vad soustředí na podporu funkce ruky s postižením. Po policizaci palce mají zásadní význam pooperační obvazování. Nasazuje se měkká sádra na celou paži, s flektovaným loktem. Dítě je přijato na noc a paže polohována do vyvýšení, aby se podpořila drenáž. Doménou terapie je pak nácvik korektní funkce nového palce. Rehabilitaci podporuje řada kompenzačních pomůcek a zejména

spolupráce rodiny. V případě kvalitní práce se dítě brzy naučí prst používat a začne poznávat své nové schopnosti (Schmoranzová, 2021, s. 377–378).

4.5.2 Radiální club hand

Radial club hand, vrozená absence radia, je komplexní preaxiální deformita, která postihuje nejen kost vřetenní, ale i všechny preaxiální struktury horní končetiny (viz příloha 9, s. 57). V klinickém obrazu je snížený rozsah pohybu a subluxe v loketním kloubu, absence radiokarpálního kloubu, předloktí kratší o asi 60 % (Bisneto, 2012, s. 547) obvyklé délky a zakřivená diafýza ulny. Může být přítomna deformita, až absence trapezia, scaphoidu a prvního metakarpu. Vady mohou postihnout další kůstky ruky, způsobit hypotrofii, až agenezi svalů paže a předloktí, zejména flexorů, pronátorů a drobných svalů ruky. Vada obvykle postihne jen jednu končetinu, je spojována s Edwardsovým a dalšími syndromy. Vada je podle závažnosti klasifikována do pěti stupňů. Přestože se považuje za vzácnou, je nejčastější deformitou podélných defektů, postihuje 1/30000 až 1/100000 živě narozených dětí (Bisneto, 2012, s. 547–549).

V těžkých případech deviace ruky spolu se zkrácením končetiny výrazně omezuje pracovní prostor ruky, což má negativní dopad na život dítěte. Cílem léčby je korigovat radiální deviaci a vyrovnat ruku s osou předloktí do fyziologického postavení, vytvořit stabilní zápěstí, zachovat pohyblivost a zajistit fyziologický růst. Už od narození je nutná konzervativní léčba, zakřivená ruka se dlahuje a měkkými technikami protahuje do osového postavení. Současně se rozhoduje, zda se lehčí vady budou nadále řešit konzervativně dlahováním a vyvazováním nebo je postižení natolik významné, že se indikuje chirurgická léčba. Korekce je obtížná, provádí se ve dvou a více reoperacích, jde o techniky centralizace a radializace s využitím osteotomie, transpozice, distrakce, vnitřních i zevních fixátorů. Po operaci je ruka znehybněna v sádrové fixaci na 4–6 týdnů, až do konce růstové fáze následuje aplikace noční ortézy. Operace zlepší postavení zápěstí a rozsah pohybu u prstů, výsledkem je dlouhodobě zručnější ruka. Finální obraz je závislý na souvislé, plynulé a pečlivé léčbě (Bhat a Acharia, 2020, s. 597, 600; Bisneto, 2012, s. 547–549; Schmoranzová, 2021, s. 378–379).

4.6 Ulnar club hand

Ulnární club hand je soubor abnormalit, které postihují ulnární stranu ruky, ale zasahují i struktury na radiálním okraji (viz příloha 10, s. 57). Postižení je unilaterální, končetina je hypoplastická. V 90 % se vyskytuje absence prstů, v 30 % syndaktylie a v 70 % abnormality palce (Bisneto, 2012, s. 551), rotované metakarpy a hypoplastické šlachy a svaly. Předloktí

je krátké a deformovaný loket má snížený rozsah pohybu. Klasifikace se skládá ze 6 stupňů hodnocených dle závažnosti. Vada je vzácnější než radiální club hand. Asociace s malformacemi vnitřních orgánů nebo systémovými syndromy jsou zde vzácné, zato jsou spojeny s dalšími malformacemi skeletu.

Navzdory velkému počtu abnormalit je funkčnost postižené ruky obecně dobrá, přesto může způsobovat problémy s bimanuálními aktivitami, precizním úchopem či fyziologickým postavením horní končetiny. Chirurgické zákroky, např. osteotomie nebo rozšíření meziprstního prostoru, jsou však indikovány spíše pro korekci přidružených deformit ruky, jako je syndaktylie, a pro rekonstrukci první komisury (Bisneto, 2012, s. 551–552; Bauer, Bednar a James, 2013, s. 2299–2300).

4.7 Defekty centrální

Projevem centrálního defektu je cleft hand, v doslovném překladu rozštěpená ruka. Způsobuje malý kožní rozštěp se zachovanými prsty nebo absenci centrálních paprsků ruky (viz příloha 11, s. 58), až těžkou formu, kdy je přítomen pouze malíček. Rozpětí vady se klasifikuje podle patologií mezi palcem a ukazovákem v šesti stupních. Rozštěp ruky je spojen s řadou syndromů, dědí se autozomálně dominantním způsobem a může se i vyskytovat sporadicky. Častá je syndaktylie ohraničující rozštěp, nedostatečná šířka meziprstního prostoru omezující úchop nebo transverzálně postavené kosti, všechny jsou indikací k obvykle dvoudobé operaci. Mezi chirurgické výkony patří rekonstrukce, transpozice ukazováku s cílem rozšíření prvního meziprstního prostoru a případným zúžením rozštěpu, provádí se mezi 1 a 3 roky dítěte. Hlavním problémem jsou sociální stigmata a šikana spojené s deformitou (Kozin a Zlotolow, 2015, s. 252–255; Bisneto, 2012, s. 551; Bauer, Bednar a James, 2013, s. 2300–2301).

Po velmi náročném operačním výkonu se terapeut zaměřuje na podporu chirurgických cílů, mezi které patří dostatečný prostor v meziprstí palce a ukazováku, jasně vymezený palec, akceptovatelná podoba ruky a také psychická podpora pacienta i rodiny, která touží po operaci ne kvůli funkci, ale zejména pro běžný vzhled rozštěpené ruky (Schmoranzová, 2021, s. 380).

4.8 Symbrachydaktylie

Symbrachydaktylie, dříve označována jako atypická rozštěpená ruka, je definována jako kombinace různě závažné syndaktylie a hypoplazie, až absence prstů (viz příloha 12, s. 58). Vada je podrobně popsána v 4stupňové klasifikaci: krátké prsty, vidlicovitá ruka, monodaktyl (kdy je přítomen pouze palec) a čtvrtý peromelický typ, který označuje pouze předloketní pahýl

s digitálními zárodky. Může se vyskytovat se zkrácením nebo absencí středních článků prstů, hypoplazií prsních svalů a zmíněnou syndaktylií, zejména u měkkých tkání. Obvykle je unilaterální, vyskytuje se sporadicky a může být součástí syndromů.

Chirurgická intervence je nutná jen u těžších stupňů vady. Terapeut s dítětem pracuje zejména po rekonstrukčních výkonech, kdy se elongují zakrnělé prsty, provádí se transfer a replantace prstů z nohy na ruku pro vytvoření bidigitálního nebo tridigitálního úchopu a prohlubuje se meziprstní prostor s funkčním nebo kosmetickým cílem. Je třeba upozornit rodiče, že výsledek nikdy nebude estetický, jediným řešením je individuální protéza, která sice nepomáhá ve funkci, ale je rychle přijata a integrována do pohybového vzorce dítěte. Většinou se ale děti vadě zcela přizpůsobí a nevyžadují žádný zásah v podpoře a kompenzaci běžných denních aktivit (Samson a Mevio, 2008, s. 129; Cornwall a Kozin, 2005, s. 433–434; Schmoranzová, 2021, s. 382).

4.9 Syndrom amniotických pruhů

Syndrom se také nazývá amniotické zaškrceniny. Je způsoben plodovou blánou nebo amniotickým pruhem, který se obtočí kolem vyvíjející se končetiny a způsobí různě těžké poškození. To spustí reparační procesy, které mohou vést k syndaktylii. Pokud dojde k úplnému zaškrcení a ischemii, následkem je zkrácení, až amputace (viz příloha 13, s. 59). Chirurgická léčba řeší zejména uvolnění syndaktylie a rekonstrukci meziprstního prostoru. Případně se může transplantovat a prodloužit prst pro lepší funkci i estetiku, jedná se ale o náročné operace s celoživotní imunosupresivní léčbou a nejistým výsledkem (Chung, 2015, s. 176–177; Cornwall a Kozin, 2005, s. 439). Po rozsáhlejších amputacích u starších i mladších dětí se indikují epitézy a protézy (Schmoranzová, 2021, s. 382).

4.10 Klinodaktylie

Klinodaktylie znamená ohnutý prst, označuje jeho zakřivení v radioulnární rovině (viz příloha 14, s. 59). Střední článek prstu má abnormální epifýzu ve tvaru písmene „c“, v důsledku nedostatečného růstu je lichoběžníkového tvaru. Familiární forma je autozomálně dominantním onemocněním. Vyskytuje se oboustranně a postihuje obvykle malíček, případně palec.

Klinodaktylické vychýlení prstu se nikdy neléčí dlahami. Pouze v případě, že defekt negativně ovlivňuje funkci ruky, se indikuje chirurgická osteotomie kosti vychýleného článku prstu (Bourke, 2010, s. 147; Schmoranzová, 2021, s. 379–380).

4.11 Makrodaktylie

Makrodaktylie může postihnout celou končetinu, ruku nebo izolovaně prsty. Jde o hypertrofii zejména tukových a nervových buněk a o nefyziologické přerůstání (viz příloha 115, s. 60). Jako kongenitální hypertrofie se vyskytuje v rámci syndromů. Existují dva základní typy. V souvislosti se syndaktylií se občas mohou u makrodaktylických končetin po operaci objevit problémy s tvorbou keloidu a hypertrofické jizvy. Kvůli problémům s pohyblivostí a kontrakturami, které mají negativní dopad na funkci končetiny, vyžaduje další chirurgické ošetření a farmakoterapii, pokud je konzervativní léčba neúspěšná (Kozin, 2012, s. 24–25; Hanneur, 2020, s. 151; Pehnke, Schmeig a Shah, 2020, s. 103, 105).

4.12 Další vrozené vývojové vady

Další vrozené vývojové vady horní končetiny jsou důležité buď z důvodu společného výskytu s některými výše zmíněnými vadami ruky, nebo protože svou patologií negativně ovlivňují jinak fyziologickou funkci ruky.

Mezi vady horní končetiny patří artrogrypóza, vrozená synostóza radia a ulny (viz příloha 16, s. 60), vrozená subluxace hlavičky radia, Sprengelsova deformita, symphalangismus, Miscellaneousova choroba, Pětiprstá ruka, Madelungova deformita a další (Watts a Hooper, 2006, s. 269–273).

5 KVALITA ŽIVOTA S VROZENOU VÝVOJOVOU VADOU

Poslední kapitola se zabývá dopadem vrozené vývojové vady ruky na dítě a zejména jeho sebevědomí. Popisuje možnosti psychologické pomoci a dlouhodobé výsledky léčby.

5.1 Psychologický a sociální aspekt vady ruky

V batolecím období asi od 18 měsíců do 4 let si děti začínají pomalu uvědomovat, že jedna ruka je odlišná od druhé, ale ještě si nevšímají, že je jiná, než jakou mají ostatní děti. Děti v mateřské nebo základní škole si už uvědomují, že vypadají jinak než jejich spolužáci. Vytváří si nereálné představy, obavy o lékařských zákrocích, mají strach z probuzení v průběhu operace. Ve věku od 4 let je vhodné poskytovat psychickou podporu nejen rodičům, ale i dítěti, zvyšovat jeho sebevědomí a motivaci k nezávislosti. Adolescenti jsou vnímaví k vlastnímu tělu, často názorově závislí na svých vrstevnících. Jejich sebevědomí a sebedůvěra denně kolísají a mají sklon nedůvěřovat dospělým. Mimoškolní aktivity jsou pro dospívající velmi důležité a mohou pomoci zvýšit sebevědomí a sebedůvěru. Podpora v této fázi vytváří příležitosti ke zvýšení sebeúcty a sebedůvěry. Dospívající mají často strach ze smrti a z toho, že se po operaci neprobudí (Lake, 2017, s. 82–84).

Existují důkazy, že malý defekt může mít tíživější dopad na psychiku i adaptaci než těžší postižení. Děti mohou mít se svou vadou problémy psychologické či kosmetické, případně pro ně může být obtížné se vadě přizpůsobit nebo snášet bolest. Rodič i terapeut by měli být podporující a povzbuzující, případně je také možné vyhledat profesionální pomoc, aby situace byla pro dítě jednodušší (Lightdale-Miric, Tuberty a Nelson, 2021, s. 1108; The Pediatric Orthopaedic Society of North America, 2021).

Terapeut pomáhá rodičům vytvořit zdravé prostředí pro dítě, aby se mohlo samo vyrovnat se svou vadou. Pracuje také se samotnými rodiči a případným pocitem viny, ujišťuje je, že jejich dítě bude funkčně nezávislé (Lake, 2017, s. 80). Zdravotníci by měli používat korektní terminologii, vyvarovat se výrazů jako nenormální, defekt, deformace, nedostatek, anomálie a měli by umět vyhodnotit, jak může volba slov na rodiče zapůsobit (Lightdale-Miric, Tuberty a Nelson, 2021, s. 1106).

5.2 Komunitní podpora

Podpora a zajištění kontaktu dítěte i rodičů s dalšími pacienty se stejným postižením je velmi důležitou součástí léčebného procesu. Tato setkávání přinášejí ujištění, že si těžkou situací neprochází sami. Komunity mohou být cenným zdrojem motivace, informací a podpory.

Mnoho podpůrných skupin a diskuzí lze najít i online (The Pediatric Orthopaedic Society of North America, 2021; Lake, 2010, s. 79; Lightdale-Miric, Tuberty a Nelson, 2021, s. 1108).

Na Floridě v USA působí nezisková organizace Hands to Love, která podporuje děti s vrozenými vývojovými vadami a jejich rodiny. Jejich hlavní akcí je každoroční *Hand camp*. Na tomto táboře organizace nabízí dětem neformální, přirozené, bezpečné, pečující prostředí. Účastníky zapojuje do aktivit, socializuje je a představuje jim adaptivní mechanismy pro každodenní a rekreační aktivity (Hands to Love, 2022; The Pediatric Orthopaedic Society of North America, 2021). Podobné skupinové aktivity a kroužky jsou nejvhodnější pro děti ve věku 7 a 12 let (Lake, 2017, s. 82).

5.3 Dlouhodobé výsledky léčby

Studie naznačují, že operace pro přidání prstů nebo narovnání ruky a zákroky umožňující nošení protézy nejsou významnými faktory v kvalitě života dítěte. Větší vliv má jeho osobnost a „ *coping* “ mechanismy pro vyrovnání se se svou vadou (Lightdale-Miric, Tuberty a Nelson, 2021, s. 1108). Další studie dokázaly, že většina dětí (mimo věkovou skupinu 13 až 14 let) s vrozenými vývojovými vadami ruky má velmi vysokou kvalitu života a sebedůvěru i sebevědomí srovnatelné s vrstevníky, přestože některé aktivity mohou děti s vrozenou vadou vykonávat odlišně (Lightdale-Miric, Tuberty a Nelson, 2021, s. 1108; The Pediatric Orthopaedic Society of North America, 2021; Ardon et al., 2012, s. 351).

ZÁVĚR

Cílem této práce bylo vytvořit přehled základních vrozených vývojových vad ruky podle incidence v České republice a dát je do souvislosti s operační či konzervativní terapií a následnou rehabilitací z pohledu terapeuta ruky.

V dostupné literatuře nebyl nalezen dostatek objektivních informací o následné rehabilitaci a terapii založené na vědeckých důkazech. O to víc je důležité, aby se terapeut orientoval v tématu, chápal vadu komplexně a spolupracoval s multidisciplinárním týmem.

Nenahraditelné je vyšetření ruky, které terapeutovi vytyčí základní problémové oblasti, na jejichž odstranění nebo zlepšení by měl pracovat. Zdravotník musí zároveň naslouchat rodině, ale i dítěti, přestože se ještě nedokáže vyjádřit slovně, a cíle své intervence plánovat spolu s nimi.

Rekonstrukční a transplantační chirurgie jsou nenahraditelnou příležitostí, jak mohou dítěti současné lékařské metody dát, co nikdy nemělo. Vytvoří mu zejména úchop a umožní manipulaci s předměty, tedy základní funkci ruky tak typickou pro člověka. Je nutné si připustit, že v některých případech jsou operace natolik složité, že výsledek sice má estetickou hodnotu, ale funkci ruky nezlepší. Pro terapeuta je důležitý rozhovor s chirurgem, potřebuje znát průběh výkonu, použité techniky a poškozené struktury. Operátor by měl načasovat rehabilitaci, indikovat délku sádrové fixace, rychlost rozcvičování a aplikaci individuálních dlah s ohledem na rychlost hojení. Se vším by měl seznámit jak terapeuta, tak rodinu.

Následná rehabilitační péče, splnění cílů lékaře a pozitivní výsledek jsou zcela v rukou terapeuta. Ten ale na rozdíl od operačních výkonů nemá k dispozici konkrétní postupy k dosažení těchto požadavků. Nutná je jeho kreativita, další vzdělávání a holistický přístup k pacientovi nejen na základě fyzického vyšetření, ale i v kontextu jeho sociálního a ekonomického pozadí, životního stylu a zájmů. Terapeut má možnost využít manuální a přístrojové techniky (základní z nich jsou představené v této práci) a z nich seskládat ideální terapii. Po operaci vede péči s cílem prevence komplikací a získání maximální možné funkce.

Rehabilitace musí reagovat také na specifika konkrétní vady. Terapeut jí musí dobře rozumět. Musí vědět, jak s vadou pracovat pro zlepšení současné kvality života a opatrně předvídat, jaký bude mít obraz z dlouhodobého hlediska. Každá vada (některá více, jiná méně) má svá odborná doporučení účinných a naopak nevhodných metod.

Z rehabilitačních technik vyniká dlahování, je využíváno téměř u všech vad. Dlahy se indikují v rámci konzervativní korekce, prevence, po chirurgickém výkonu jako ochrana před poškozením a v terapii pro zjednodušení cvičení a rychlé začlenění rekonstruované ruky

do ADL a každodenního života. Zajímavá bude budoucnost ortéz, díky progresivnímu vývoji materiálů, které jsou stále lehčí, pevnější a jednodušší pro vytvoření dlahy a její opravu. Také s ohledem na současnou vyšší cenu dlah se snad tato technika stane obvyklou a dostupnou i v rámci řešení dalších zdravotních problémů.

Už od narození dítěte je vhodná citlivá, empatická, až psychoterapeutická podpora rodiny, zejména při složitých rozhodnutích o průběhu léčby. Je vhodné vysvětlovat, proč je zapotřebí navržená terapie a jak důležité je pravidelné domácí cvičení, a to jazykem, kterému rodina, a hlavně dítě rozumí. Je třeba dát prostor na otázky a vyjádření obav.

Samo dítě, jeho potřeby a cíle, je nutné zahrnout do rozhodování o terapii ve chvíli, kdy dosáhne určité psychosociální zralosti. Terapeut si musí uvědomit, že jeho péče má vliv na zbytek života dítěte, ale zejména budoucího dospělého člověka.

V Česku se specializovaná léčba pacientů s vrozenou vývojovou vadou ruky koncentruje zejména do Ústavu chirurgie ruky a plastické chirurgie ve Vysokém nad Jizerou.

REFERENČNÍ SEZNAM

- ARDON, M. S., JANSSEN, W. G., HOVIUS, S. E., STAM, H. J., a SELLES, R. W. 2012. Low Impact of Congenital Hand Differences on Health-Related Quality of Life. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* [online]. 93(2), 351-357 [cit. 2022-04-28]. ISSN 00039993. Dostupné z doi: 10.1016/j.apmr.2011.09.004.
- ASHWORTH, S. 2020. Physical Examination of the Pediatric Upper Extremity [online] in *Pediatric Hand Therapy*: ABZUG J. M., KOZIN S. H., NEIDUSKI, R. Elsevier, s. 25–30 [cit. 2022-03-10]. ISBN 978-0-323-53091-0. Dostupné z doi: 10.1016/B978-0-323-53091-0.00003-8 s.25.
- ASLAM, R., VAN BOMMEL, A., SOUTHWOOD, T., HACKETT, J., a JESTER, A. 2015. An evaluation of paediatric hand and upper limb assessment tools within the framework of the World Health Organisation International Classification of Disability, Functioning and Health. *Hand Therapy* [online]. 20(1), 24-34 [cit. 2022-04-28]. ISSN 1758-9983. Dostupné z: doi:10.1177/1758998315574431.
- BAE, D. S., BARNEWOLT, C. E., JENNINGS, R. W. 2009. Prenatal diagnosis and treatment of congenital differences of the hand and upper limb [online]. In: *The Journal of bone and joint surgery*. American volume, 91(4): 31–39 [cit. 2021-4-24]. Dostupné z doi: 10.2106/JBJS.I.00072.
- BAUER, A. S., BEDNAR, M. S. a JAMES, M. A. 2013. Disruption of the Radial/Ulnar Axis: Congenital Longitudinal Deficiencies. *The Journal of Hand Surgery* [online]. 38(11), 2293-2302 [cit. 2022-04-28]. ISSN 03635023. Dostupné z doi: 10.1016/j.jhsa.2013.03.024.
- BITNAR, P. 2009. Kineziologie zápěstí a ruky. In: KOLÁŘ, P. a kol. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, s. 155–158. ISBN 978-80-7262-657-1.
- BOURKE, G. 2010. Congenital hand anomalies. *Orthopaedics and Trauma* [online]. 25(2), 143-154 [cit. 2022-04-28]. ISSN 18771327. Dostupné z doi: 10.1016/j.mporth.2010.10.006.
- COOPER, C., ed. 2007. Fundamentals of hand therapy: clinical reasoning and treatment guidelines for common diagnoses of the upper extremity [online]. St. Louis, Mo.: Mosby-Elsevier [cit. 2021-5-14]. ISBN 032-303-866-5. Dostupné z:

<https://arakmu.ac.ir/file/download/page/1601839212-cynthia-cooper-mfa-ma-otr-l-cht-fundamentals-of-hand-therapy-clinical-reasoning-and-treatment-guidelines-for-common-diagnoses-of-the-upper-extremity-2006-3.pdf>

COMER, G. C., LADD, A. L. a JAMES, M. A. 2015. Management of Complications of Congenital Hand Disorders: Congenital Longitudinal Deficiencies. *Hand Clinics* [online]. 31(2), 361-375 [cit. 2022-04-28]. ISSN 07490712. Dostupné z doi: 10.1016/j.hcl.2015.01.011.

CORNWALL, R., a Kozin, S. H. 2005. Congenital Anomalies of the Upper Extremity [online] in TRUMBLE, T. E., BUDOFF, J. E., CORNWALL, R. *Hand, elbow & shoulder: core knowledge in orthopaedics*. Philadelphia: Mosby, s. 320-324 [cit. 2022-03-02]. ISBN 0-323-02769-5.

ČAKRTOVÁ, M., KUDEROVÁ, J., LEAMEROVÁ, E., TVRDEK, M., SUKOP, A. 2007. Současné trendy plastické chirurgie v léčbě vývojových vad. In: *Pediatr pro Praxi* [online]; 8(6): 343–346 [cit. 2021-5-14]. Dostupné z: https://www.solen.cz/artkey/ped-200706-0004_Soucasne_trendy_plasticke_chirurgie_v_lecbe_vrozenych_vyvojovych_vad.php

FÍBÍR, A. 2017. Obecné principy chirurgických výkonů na horní končetině in: PILNÝ, J., SLODIČKA, R. *Chirurgie ruky*. 2. aktualizované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, s. 27–31. ISBN 978-80-271-0180-1.

GAUL ALÁČOVÁ, P., VYSKOTOVÁ, J., KREJČÍ, I., MACHÁČKOVÁ, K., KORÁBOVÁ, P. 2021. Diagnostika. In VYSKOTOVÁ, J., KREJČÍ, I., MACHÁČKOVÁ, K. a kol. *Terapie ruky*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, s. 33–71. ISBN 978-80-244-5767-3.

GOLDFARB, CH. A., EZAKI, M., WALL, L. B., WEE, L. L., OBERG, K. C. 2020. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classification of Congenital Upper Extremities: Update for 2020. Elsevier. Dostupné z doi: 10.1016/j.jhsa.2020.01.002.

Hands to Love [online]. [cit. 2022-01-19]. Dostupné z: <https://www.handstolove.org/>.

LE HANNEUR, M., CAMBON-BINDER, A., BACHY, M., a FITOUSSI, F. 2020. Treatment of congenital syndactyly: Congenital Longitudinal Deficiencies. *Hand Surgery and Rehabilitation* [online]. 39(3), 143-153 [cit. 2022-04-28]. ISSN 24681229. Dostupné z doi: 10.1016/j.hansur.2019.12.003.

JINDRA, M. 2017. Rehabilitace v chirurgii in: PILNÝ, J., SLODIČKA, R. *Chirurgie ruky*. 2. aktualizované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, s. 477–491. ISBN 978-80-271-0180-1.

- KOBESOVÁ, A. Vyšetření senzitivních funkcí in: KOLÁŘ, P. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, s. 66–70. ISBN 978-80-7262-657-1.
- KOLÁŘ, P. a kol. 2009. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén. ISBN 978-80-7262-657-1.
- KOZIN, S. H. 2003. Upper-extremity congenital anomalies. *The Journal of Bone and Joint Surgery-American Volume* [online]. 85(8), 1564-1576 [cit. 2022-05-09]. ISSN 0021-9355. Dostupné z doi:10.2106/00004623-200308000-00021.
- KOZIN, S. H. 2009. Congenital Differences: About the Elbow. *Hand Clinics* [online]. 25(2), 277-291 [cit. 2022-05-09]. ISSN 07490712. Dostupné z: doi:10.1016/j.hcl.2008.12.007.
- KOZIN, S. H. 2012. Pollicization: The Concept, Technical Details, and Outcome. *Clinics in Orthopedic Surgery* [online]. 4(1), 18-35 [cit. 2022-04-28]. ISSN 2005-291X. Dostupné z doi: 10.4055/cios.2012.4.1.18.
- KOZIN, S. H., ZLOTOW, D. A. 2015. Common Pediatric Congenital Conditions of the Hand: Congenital Longitudinal Deficiencies. *Plastic and Reconstructive Surgery* [online]. 136(2), 241e-257e [cit. 2022-04-28]. ISSN 0032-1052. Dostupné z doi: 10.1097/PRS.0000000000001499.
- LITTLE, J. K., a R. CORNWALL. 2016. Congenital Anomalies of the Hand – Principles of Management [online]. In: *Orthopedic Clinics of North America*, 47(1): 153-168 [cit. 2021-5-14]. ISSN 0030-5898, ISBN 9780323414609. Dostupné z doi: 10.1016/j.ocl.2015.08.015.
- MENDE, K., WATSON, A., a STEWART, D. A. 2020. Surgical Treatment and Outcomes of Syndactyly: A Systematic Review. *The Journal of Hand Surgery (Asian-Pacific Volume)* [online]. 25(01), 1-12 [cit. 2022-04-28]. ISSN 2424-8355. Dostupné z doi: 10.1142/S2424835520300017.
- MURPHY, M. S., HIGGINS, J. P. 2006. Replantation [online] in *Hand, elbow & shoulder: core knowledge in orthopaedics*: TRUMBLE, T. E., BUDOFF, J. E., CORNWALL, R. Philadelphia: Mosby, s. 320-324 [cit. 2022-03-02]. ISBN 9780323027694. Dostupné z doi: 10.1016/B978-0-323-02769-4.50027-5.
- MOY, O. J., a COADY, L. 2009. Fingertip Injuries, Nail Bed Injuries and Amputations [online] in TRUMBLE, T. E., BUDOFF, J. E., CORNWALL, R. *Hand, elbow & shoulder: core knowledge in orthopaedics*. Philadelphia: Mosby, 289-297 [cit. 2022-03-02]. ISBN 9780323027694. Dostupné z doi: 10.1016/B978-0-323-02769-4.50024-X. 296.

- ODA, T., PUSHMAN, A. G., a CHUNG, K. C. 2010. Treatment of Common Congenital Hand Conditions: A Systematic Review. *Plastic and Reconstructive Surgery* [online]. 126(3), 121e-133e [cit. 2022-04-28]. ISSN 0032-1052. Dostupné z: doi:10.1097/PRS.0b013e3181e605be.
- OGINO, T. 2012. Classification of congenital differences of the upper extremity. *Pohybové ústrojí* [online], ročník 19, č. 1+2. Praha, s. 13-47 [cit. 2021-5-14]. ISSN 1212-4575.
- PAPADOGEORGOU E. V. a SOUCACOS, P. N. 2008. Treatment alternatives of congenital hand differences with thumb hypoplasia involvement. *Microsurgery* [online]. 28(2):121-30 [cit. 2021-4-14]. Dostupné z doi: 10.1002/micr.20463.
- PEHNKE, M., SCHMIEG, S., a SHAH, A. S. 2020. Congenital—Syndactyly: A Systematic Review. *Pediatric Hand Therapy* [online]. Elsevier, 2020, 126(3), 93-107 [cit. 2022-04-28]. ISBN 9780323530910. ISSN 0032-1052. Dostupné z doi: 10.1016/B978-0-323-53091-0.00007-5.
- PILNÝ, J. a SLODIČKA, R. 2017. *Chirurgie ruky*. 2. aktualizované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing. ISBN 978-80-271-0180-1.
- The Pediatric Orthopaedic Society of North America, ed. Congenital Hand Differences. *OrthoInfo* [online]. American Academy of Orthopaedic Surgeons [cit. 2021-12-18]. Dostupné z: <https://orthoinfo.aaos.org/en/diseases--conditions/congenital-hand-differences/OrthoInfo>
- PROSSER, R., CONOLLY, W. B., ed. 2003. *Rehabilitation of the hand and upper limb*. Edinburgh: Butterworth-Heinemann, viii, 379 s. ISBN 0750622636.
- RAIZMAN, N. M., REID, J. A., MEISEL, A. F., SEITZ, W. H., a JESTER, A. 2020. Long-Term Donor-Site Morbidity After Free, Nonvascularized Toe Phalanx Transfer for Congenital Differences of the Hand. *The Journal of Hand Surgery* [online]. 45(2): 154.e1-154.e7 [cit. 2022-02-28]. ISSN 0363-5023. Dostupné z doi: 10.1016/j.jhsa.2019.04.005.
- ROGERS, B. H., SCHMIEG, S. L., PEHNKE, M. E., a SHAH, A. S. 2020. Evaluation and Management of Preaxial Polydactyly: A Systematic Review. *Current Reviews in Musculoskeletal Medicine* [online]. Elsevier, 2020, 13(4), 545-551 [cit. 2022-04-28]. ISBN 9780323530910. ISSN 1935-9748. Dostupné z doi: 10.1007/s12178-020-09644-w.
- SALHI, S., BERGER, A. J. 2019. Polydactyly Reconstruction. *Global Reconstructive Surgery* [online]. Elsevier: 312-320 [cit. 2022-02-19]. ISBN 9780323523776. Dostupné z doi:10.1016/B978-0-323-52377-6.00040-9.

- SAMSON, P., a MEVIO, G. 2008. Symbrachydactylie: A Systematic Review. *Chirurgie de la Main* [online]. Elsevier, 2020, 27(4), 129-135 [cit. 2022-04-28]. ISBN 9780323530910. ISSN 12973203. Dostupné z doi: 10.1016/j.main.2008.07.005.
- SCHMORANZOVÁ, A. 2019. Vrozené vývojové vady ruky. Umění fyzioterapie: rehabilitace, diagnostika, léčba, prevence. *Umění fyzioterapie*, (7), 27-33. ISSN 2464-6784.
- SCHMORANZOVÁ, A. 2021. Vrozené vývojové vady ruky. In VYSKOTOVÁ, J., KREJČÍ, I., MACHÁČKOVÁ, K. a kol. *Terapie ruky*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, s. 368–284. ISBN 978-80-244-5767-3.
- SCHOFIELD, K., SCHWARTZ, D. 2019. *Orthotic Design and Fabrication for the Upper Extremity: a practical guide*. Thorofare: Slack Incorporated. ISBN 9781630915926.
- SKIRVEN, T. M., OSTERMAN, A. L., FEDORCZYK, J. M. a AMADIO, P. C. 2011. *Rehabilitation of the hand and upper extremity*. Volume 2. 6th ed. Philadelphia, Pa.: Elsevier Mosby, s. 941-1889, 61 s. ISBN 978-0-323-05602-1.
- SMÉKAL, D., LEPSÍKOVÁ, M. 2009. Vyšetření svalové síly. In: KOLÁŘ, P. a kol. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, s. 75–76. ISBN 978-80-7262-657-1.
- SUKOP, A. 2013. *Akutní poranění ruky*. 2., doplněné vydání. Praha: Galén. ISBN 978-80-7492-376-0.
- SULLIVAN, M. A., a ADKINSON, J. M. 2016. Congenital Hand Differences. *Plastic Surgical Nursing* [online]. 36(2), 84-89 [cit. 2022-05-09]. ISSN 0741-5206. Dostupné z: doi:10.1097/PSN.0000000000000133.
- ÚZIS ČR. 2018. Vrozené vady u narozených v roce 2015 [online]. Praha: Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR [cit. 2021-5-1]. ISBN 978-80-7472-174-8. Dostupné z: https://www.uzis.cz/sites/default/files/knihovna/vrozvnar_2015.pdf.
- Velký lékařský slovník online [online]. Maxdorf [cit. 2021-11-14]. Dostupné z: <https://lekarske.slovníky.cz/>.
- VYSKOTOVÁ, J. a KREJČÍ, I. 2021. Podpůrné terapeutické postupy. In VYSKOTOVÁ, J., KREJČÍ, I., MACHÁČKOVÁ, K. a kol. *Terapie ruky*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci, s. 72–95. ISBN 978-80-244-5767-3.
- VYSKOTOVÁ, J., KREJČÍ, I., MACHÁČKOVÁ, K. a kol. *Terapie ruky*. Olomouc: Univerzita Palackého v Olomouci. ISBN 978-80-244-5767-3.

WATTS, A. C., a HOOPER, G. 2006. (iii) Congenital hand anomalies: A Systematic Review. *Current Orthopaedics* [online]. Elsevier, 2020, 20(4), 266-273 [cit. 2022-04-28]. ISBN 9780323530910. ISSN 02680890. Dostupné z doi: 10.1016/j.cuor.2006.06.013.

WILBUR, D., HAMMERT, W. C. 2016. Principles of Tendon Transfer. *Hand Clinics* [online]. 32(3), 283–289 [cit. 2022-02-28]. Dostupné z doi: 10.1016/j.hcl.2016.03.001.

Seznam zkratek

ADL	activities of daily living (aktivity běžného denního života)
IP	interphalangeální kloub
m.	musculus
MCP	metakarpophalangeální kloub
OMT	Oberg, Manske, Tonkin klasifikace vrozených vývojových vad
PIP	proximální interphalangeální kloub
ROM	range of movements (rozsah pohybu)

Seznam obrázků

Obrázek 1 Postup formování horní končetiny	10
--	----

Seznam tabulek

Tabulka 1 Vývoj vybraných vrozených vad u živě narozených dětí – absolutní počty	12
Tabulka 2 Swansnova klasifikace vrozených vad ruky	13

Seznam příloh

Příloha 1 OMT Classification of Congenital Hand and Upper Limb Anomalies	51
Příloha 2 Kožní řezy z dorzální a palmární strany	53
Příloha 3 Dlouhodobé výsledky funkční a kosmetické policizace palce	54
Příloha 4 Polydaktylie	54
Příloha 5 Syndaktylie, jednoduchá a komplexní	55
Příloha 6 Kamptodaktylie	55
Příloha 7 Radiální longitudinální defekty – kompletní radiální aplazie	56
Příloha 8 Radiální hypoplazie palce	56
Příloha 9 Radiální club hand	57
Příloha 10 Ulnar club hand	57
Příloha 11 Defekty centrální – cleft hand	58
Příloha 12 Symbrachydaktylie	58
Příloha 13 Syndrom amniotických pruhů	59
Příloha 14 Klinodaktylie	59
Příloha 15 Makrodaktylie	60
Příloha 16 Další vrozené vývojové vady – proximální radioulnární synostóza	60

I. Malformations

A. Entire upper limb: abnormal axis formation (early limb patterning)

1. Proximodistal axis
 - i. Brachymelia
 - ii. Symbrachydactyly spectrum (with ectodermal elements)
 - a) Poland syndrome
 - b) Whole limb excluding Poland syndrome (various levels: humeral to phalangeal)
 - iii. Transverse deficiency (without ectodermal elements)
 - a) Amelia
 - b) Segmental (various levels: humeral to phalangeal)
 - iv. Intersegmental deficiency (phocomelia)
 - a) Proximal (humeral: rhizomelic)
 - b) Distal (forearm: mesomelic)
 - c) Proximal plus distal (hand to thorax)
 - v. Whole limb duplication/triplication
2. Radioulnar (anteroposterior) axis
 - i. Radial longitudinal deficiency
 - ii. Ulnar longitudinal deficiency
 - iii. Ulnar dimelia
 - iv. Radiohumeral synostosis
 - v. Radioulnar synostosis
 - vi. Congenital dislocation of radial head
 - vii. Forearm hemiphyseal dysplasia, radial (Madelung deformity), or ulnar
3. Dorsoventral axis
 - i. Ventral dimelia
 - ii. Dorsal dimelia
4. Unspecified axis
 - i. Shoulder
 - a) Undescended (Sprengel)
 - b) Abnormal shoulder muscles
 - ii. Upper to lower limb transformation

B. Hand plate: abnormal axis differentiation (late limb patterning/differentiation)

1. Proximodistal axis
 - i. Brachydactyly
 - ii. Symbrachydactyly (with ectodermal elements)
 - iii. Transverse deficiency (without ectodermal elements)
 - iv. Cleft hand (split hand foot malformation)

2. Radioulnar (anteroposterior) axis
 - i. Radial longitudinal deficiency, hypoplastic thumb
 - ii. Ulnar longitudinal deficiency, hypoplastic ulnar ray
 - iii. Radial polydactyly
 - iv. Triphalangeal thumb
 - a) Five-finger hand
 - v. Ulnar dimelia (mirror hand)
 - vi. Ulnar polydactyly
3. Dorsoventral axis
 - i. Dorsal dimelia (palmar nail)
 - ii. Ventral dimelia (hypoplastic/aplastic nail)
4. Unspecified axis
 - i. Soft tissue
 - a) Cutaneous (simple) syndactyly
 - ii. Skeletal
 - a) Osseous (complex) syndactyly
 - b) Clinodactyly
 - c) Kirner deformity
 - d) Synostosis/symphalangism
 - iii. Complex
 - a) Syndromic syndactyly (eg, Apert hand)
 - b) Synpolydactyly
 - c) Not otherwise specified

II. Deformations

- A. Constriction ring sequence
- B. Not otherwise specified

III. Dysplasias

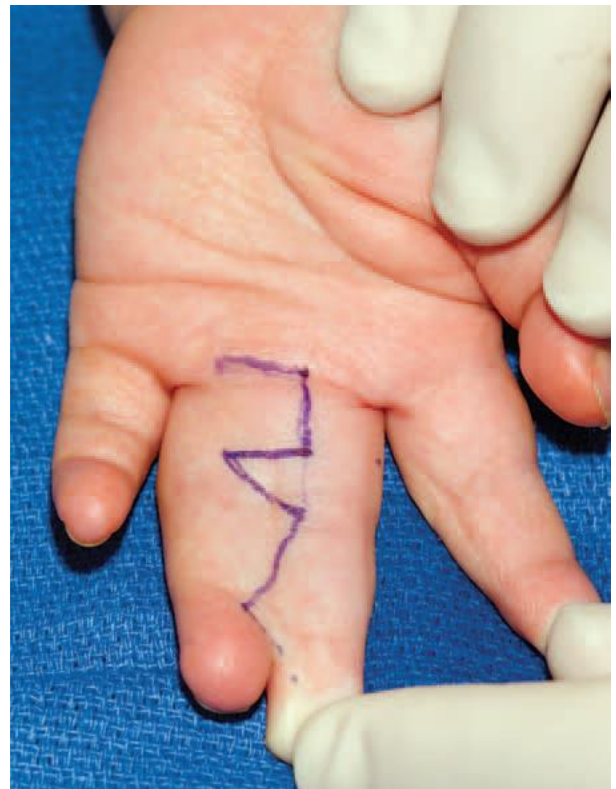
- A. Variant growth
 1. Diffuse (whole limb)
 - i. Hemihypertrophy
 - ii. Aberrant flexor/extensor/intrinsic muscle
 2. Isolated
 - i. Macroductyly
 - ii. Aberrant intrinsic muscles of hand
- B. Tumorous conditions
 1. Vascular
 - i. Hemangioma
 - ii. Malformation
 - iii. Others
 2. Neurological
 - i. Neurofibromatosis
 - ii. Others
 3. Connective tissue
 - i. Juvenile aponeurotic fibroma

- ii. Infantile digital fibroma
 - iii. Others
 - 4. Skeletal
 - i. Osteochondromatosis
 - ii. Enchondromatosis
 - iii. Fibrous dysplasia
 - iv. Epiphyseal abnormalities
 - v. Pseudoarthrosis
 - vi. Other
 - C. Congenital contracture
 - i. Arthrogryposis multiplex congenita
 - a) Amyoplasia
 - b) Distal arthrogryposis
 - c) Other
 - ii. Isolated
 - a) Camptodactyly
 - b) Thumb in palm deformity
 - c) Other

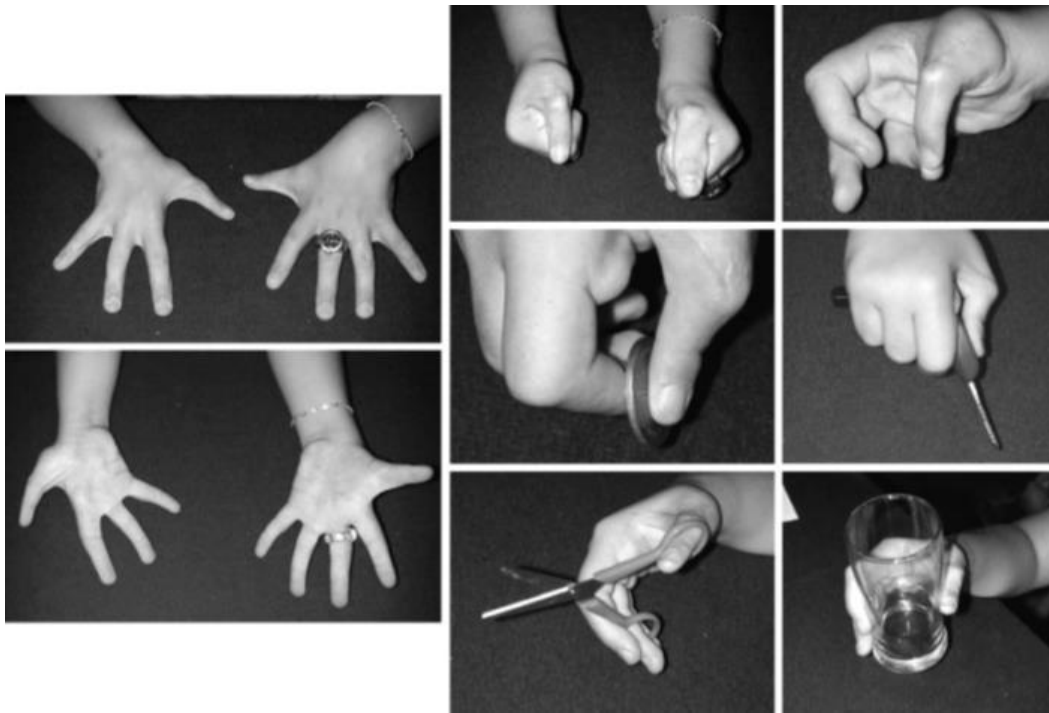
V. Syndromes

- A. Specified
- B. Others

Příloha 2 Kožní řezy z dorzální a palmární strany (převzato z: Kozin a Zlotolow, 2015, s. 243e)



Příloha 3 Dlouhodobé výsledky funkční a kosmetické policizace palce (převzato z Papadogeorgou, Panayotis, 2008, s. 125)



Příloha 4 Polydaktylie (převzato z: Bourke, 2010, s. 150)



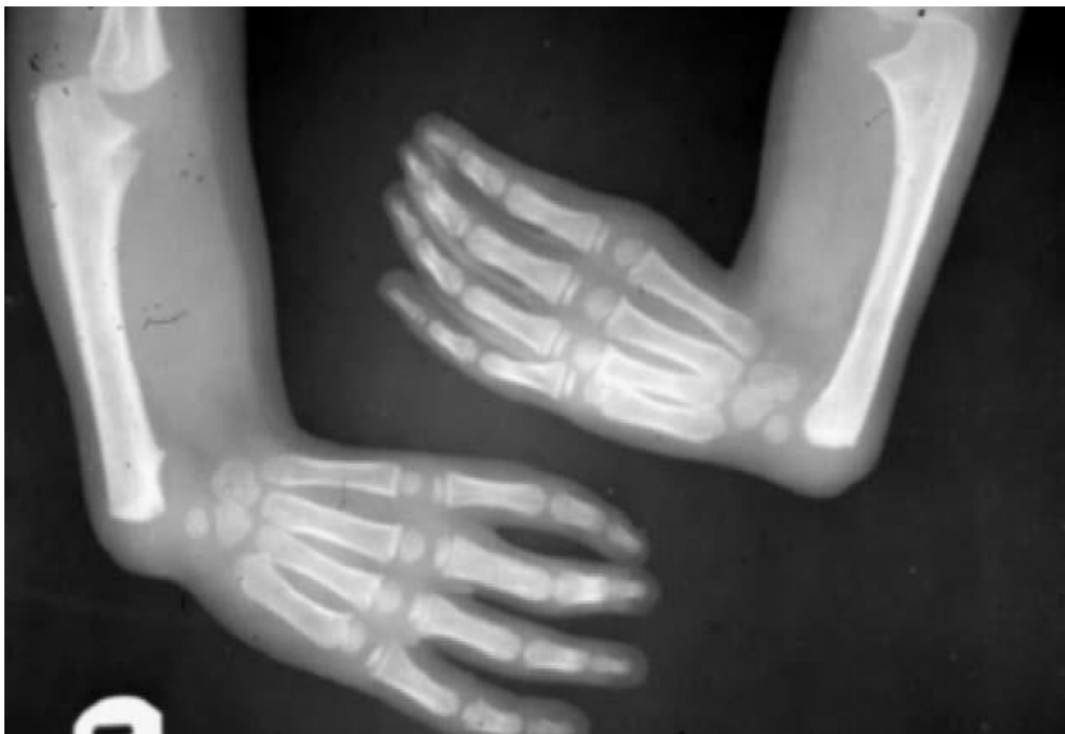
Příloha 5 Syndaktylie, jednoduchá a komplexní (převzato z: Bourke, 2010, s. 148)



Příloha 6 Kamptodaktylie (převzato z: Bourke, 2010, s. 149)



Příloha 7 Radiální longitudinální defekty – kompletní radiální aplazie (převzato z: Watts a Hooper, 2006, s. 268)



Příloha 8 Radiální hypoplazie palce (převzato z: Bourke, 2010, s. 146)



Příloha 9 Radiální club hand (převzato z: Bourke, 2010, s. 145)



Příloha 10 Ulnar club hand (převzato z: Bisneto, 2012, s. 552)



Příloha 11 Defekty centrální – cleft hand (převzato z: Sullivan, 2016, s. 87)



Příloha 12 Symbrachydaktylie (převzato z: Bourke, 2010, s. 147)



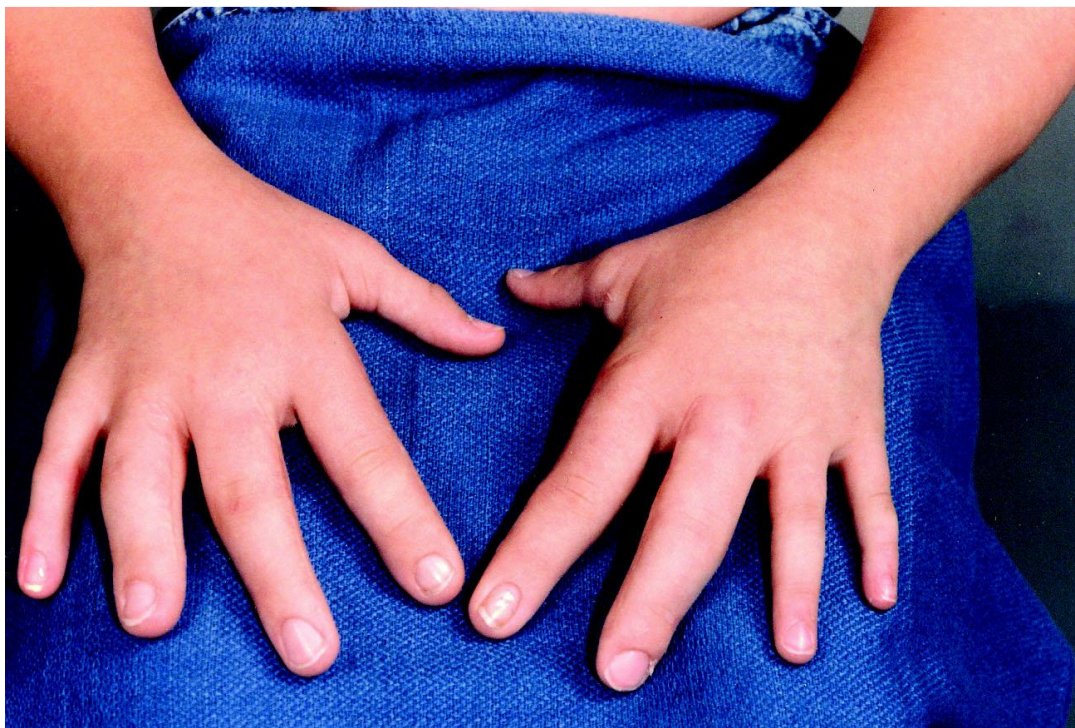
Příloha 13 Syndrom amniotických pruhů (převzato z: Bourke, 2010, s. 152)



Příloha 14 Klinodaktylie (převzato z: Bourke, 2010, s. 149)



Příloha 15 Makrodaktylie (převzato z: Kozin, 2003, s. 1574)



Příloha 16 Další vrozené vývojové vady – proximální radioulnární synostóza (převzato z: Kozin, 2009, s. 282)

