



UNIVERZITA KARLOVA
V PRAZE
3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA



Klinika plastické chirurgie

Katarína Jasaňová

**Otázka terciální prevence u nemocných s
rozštěpem**

Tertiary preventive care in orofacial clefts

Diplomová práce

Praha, srpen 2008

Autor práce: Katarína Jasaňová

Studijní program: Všeobecné lékařství s preventivním zaměřením

Vedoucí práce: **Doc. MUDr. Markéta Dušková, CSc.**

Pracoviště vedoucího práce:

Klinika plastické chirurgie 3. LF UK a FN KV, Praha

Datum a rok obhajoby: 2. 9. 2008

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci zpracoval/a samostatně a použil/a jen uvedené prameny a literaturu. Současně dávám svolení k tomu, aby tato diplomová práce byla používána ke studijním účelům.

V Praze dne *26.srpna 2008*

Katarína Jasaňová

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala doc. MUDr. Markétě Duškové, CSc. z Kliniky plastické chirurgie Fakultní nemocnice Královské Vinohrady za pomoc při vedení této práce a také PhDr. Ladislavu Csémymu z Psychiatrického centra Praha za pomoc při statistickém zpracování shromážděných dat.

Obsah

OBSAH	5
I. ÚVOD	7
1. ÚVOD DO VROZENÝCH ROZŠTĚPOVÝCH VAD OBLIČEJE - VÝVOJ OBLIČEJE, ETIOPATOGENEZA, INCIDENCE, KLASIFIKACE	8
1.1. VÝVOJ OBLIČEJE A PATRA	8
1.2. ETIOPATOGENEZA	9
1.2.1. <i>Genetické faktory</i>	9
1.2.2. <i>Zevní činitelé</i>	9
1.3. INCIDENCE	10
1.4. KLASIFIKACE ROZŠTĚPOVÝCH VAD	11
1.4.1. <i>Typické rozštěpové vady obličeje</i>	11
1.4.2. <i>Atypické rozštěpové vady obličeje</i>	12
1.4.3. <i>Nonsyndromické rozštěpy</i>	13
1.4.4. <i>Syndromické rozštěpy</i>	13
2. DOPAD ROZŠTĚPOVÝCH VAD OBLIČEJE NA KVALITU ŽIVOTA	15
2.1. FUNKČNÍ DŮSLEDKY ROZŠTĚPU	15
2.2. DOPAD VADY NA VZHLED POSTIŽENÉHO	16
2.3. DOPAD VADY NA KOMUNIKACI POSTIŽENÉHO	17
2.3.1. <i>Verbální komunikace</i>	17
2.3.2. <i>Non verbální komunikace</i>	18
2.4. DOPAD VADY NA PSYCHOSOCIÁLNÍ ADAPTACI A KVALITU ŽIVOTA	18
2.5. DOPAD VADY NA RODINU A OKOLÍ POSTIŽENÉHO	20
2.6. SPOLEČNOST A JEDINEC S VIDITELNOU OBLIČEJOVOU VADOU	21
3. TERAPIE ROZŠTĚPOVÝCH VAD	23
3.1. CHIRURGICKÁ LÉČBA	23
3.2. STOMATOLOGICKÁ LÉČBA	24
3.3. FONIATRIE A LOGOPEDIE	25
3.4. AUDIOLOGIE	25
3.5. PSYCHOLOGIE	26
4. PREVENCE ROZŠTĚPOVÝCH VAD	27
4.1. PRIMÁRNÍ PREVENCE	27
4.2. SEKUNDÁRNÍ PREVENCE	28
4.3. TERCIÁLNÍ PREVENCE	29
II. CÍL PRÁCE A HYPOTÉZA	30
III. MATERIÁL	31
1. CHARAKTERISTIKA VZORKU DOSPÍVAJÍCÍCH S ROZŠTĚPEM	31
1.1. <i>Pohlaví</i>	31
1.2. <i>Věk</i>	31
1.3. <i>Struktura rodiny</i>	31
1.4. <i>Vzdělání</i>	31
1.5. <i>Typ rozštěpové vady</i>	31
2. CHARAKTERISTIKA NORMATIVNÍHO VZORKU	32
3. CHARAKTERISTIKA VZORKU RODIČŮ	32
IV. METODIKA	33
1. DOTAZNÍK KIDSCREEN	33
1.1. <i>Somatické zdraví (Physical Well-being)</i>	34
1.2. <i>Psychická pohoda (Psychological Well-being)</i>	34
1.3. <i>Emoční vyladění (Moods and Emotions)</i>	34
1.4. <i>Vztahy k vrstevníkům a sociální opora (Peers and Social Support)</i>	34
1.5. <i>Vztahy v rodině a domov (Parent Relation and Home Life)</i>	34
1.6. <i>Sebepercepce (Self Perception)</i>	34

1.7. Autonomie (Autonomy)	35
1.8. Školní prostředí (School Environment)	35
1.9. Sociální přijetí a šikana (Social Acceptance and Bullying)	35
1.10. Finanční možnosti (Financial Resources)	35
2. DOTAZNÍKEM ADAPTACE NA ZDRAVOTNÍ POŠKOZENÍ	35
3. STRUKTUROVANÝ DOTAZNÍK PRO DĚTI	36
3.1. Škála depresivity	36
3.2. Škála sebehodnocení	36
3.3. Škála výkonových očekávání	36
4. DOTAZNÍK PRO RODIČE	37
5. EVALUACE VZHLEDU	37
6. ZPRACOVÁNÍ A STATISTICKÉ VYHODNOCENÍ DAT	37
V. VÝSLEDKY	39
1. DESKRIPTIVNÍ DATA	39
2. KVALITA ŽIVOTA ADOLESCENTŮ S ROZŠTĚPOVOU VADOU	39
3. ÚSPĚŠNOST ADAPTACE NA VADU	40
4. KVALITA ŽIVOTA U ADAPTOVANÝCH A NEADAPTOVANÝCH POSTIŽENÝCH	42
5. VÝSLEDKY STRUKTUROVANÉHO DOTAZNÍKU PRO DĚTI	43
5.1. Sebehodnocení	43
5.2. Depresivita	44
5.3. Výkonová očekávání	44
6. VÝSLEDKY DOTAZNÍKU PRO RODIČE	45
7. VÝSLEDKY EVALUACE VZHLEDU	48
VI. DISKUSE	50
1. DESKRIPTIVNÍ DATA	50
2. KVALITA ŽIVOTA ADOLESCENTŮ S ROZŠTĚPOVOU VADOU	50
3. ÚSPĚŠNOST ADAPTACE NA VADU A KVALITA ŽIVOTA MALADAPTOVANÉ PODSKUPINY	51
4. VÝSLEDKY STRUKTUROVANÉHO DOTAZNÍKU PRO DĚTI	52
5. VÝSLEDKY DOTAZNÍKU PRO RODIČE	52
6. VÝSLEDKY EVALUACE VZHLEDU	53
VII. ZÁVĚR	54
VIII. SOUHRN	56
IX. SUMMERY	59
X. ZDROJE	56
XI. SEZNAM TABULEK, OBRÁZKŮ A GRAFŮ	64
XII. SEZNAM PŘÍLOH	65
XIII. PŘÍLOHY	66

I. Úvod

Vrozené rozštěpové vady rtu a patra patří v České republice k nejčastěji se vyskytujícím vrozeným vývojovým vadám. Rozštěpová vada představuje komplexní postižení, jehož léčba vyžaduje multidisciplinární přístup a provází daného jedince od narození až do dospělosti. Představuje v životě postiženého, zejména v období dětství, dospívání a mladé adolescence, řadu komplikací, které se projevují prakticky ve všech oblastech života postižené osoby a mají biologické, psychologické i socioekonomické projevy a důsledky. Primárně má vada negativní funkční důsledky na kousání, polykání, dýchání a tvorbu hlasu a řeči. Esteticky postihuje faciální triangl, který nejvíce ovlivňuje vzhled obličeje. Izolovaná vada není letální ani spojená s mentálním defektem, nicméně až ve 20% může být spojena s přidruženým morfologickým postižením. Poškození obličeje má výrazný dopad na sebevnímání postiženého jedince, přičemž reakce okolí může být dalším zdrojem stresu. Důsledky vady se významně projevují v nárocích kladených na blízké postiženého jedince, zejména na rodinu.

Od 80. let se zvyšuje pozornost věnovaná psychologickým výzkumům, které se zabývají sebepojetím a kvalitou života pacientů s rozštěpem. Jejich cílem, a stejně tak i cílem této práce, je analýza faktorů, které ovlivňují kvalitu života a adaptaci adolescentů a mladých dospělých s rozštěpem rtu a patra. Stanovení prediktorů kvality života ve vztahu ke zdraví a prediktorů úspěšné adaptace má praktický význam pro kvalitní psychologickou péči a může zlepšit a zefektivnit medicínské intervence v této oblasti.

1. Úvod do vrozených rozštěpových vad obličeje - vývoj obličeje, etiopatogeneza, incidence, klasifikace

1.1. Vývoj obličeje a patra

Vývoj obličeje spadá do embryonálního období. Začíná ve 4. týdnu a končí v 8. týdnu, kdy má již obličej lidskou podobu. Ve fetálním období se pak vyvíjí už jen jeho proporce. Vývoj patra začíná v 5. týdnu a končí v 12. týdnu. Skládá se ze 2 základů - primárního a sekundárního patra. Primární patro je frontální část tvrdého patra před foramen incisivum (premaxila, mezičelist), sekundární patro je dorzální část patra vzad za foramen incisivum.

Obličej se diferencuje v okolí stomodea z frontálního, dvou maxilárních a dvou mandibulárních výběžku. Mandibulární výběžek je základem dolní čelisti a rtu, maxilární výběžek dává vzniknout tváři, hornímu rtu, maxile a sekundárnímu patru. Proliferací mezodermy frontálního výběžku vzniká výběžek nazální. Jeho mediální část pak dává vznik premaxile, filtru horního rtu, kolumele, nosnímu hrotu a chrupavčité části nosní přepážky. Laterální část je základem nosních křídel.

Primární patro vzniká splynutím výběžku maxilárního a mediálních nazálních výběžků v 5. týdnu. Selháním splynutí těchto výběžků vznikne rozštěp rtu (jednostranný i oboustranný). Může být navíc v kombinaci s rozštěpem alveolu (čelisti) a přední části patra po foramen incisivum (mezičelisti).

Sekundární patro vzniká horizontalizací a splynutím dvou patrových výběžku vycházejících z výběžků maxilárních. Toto splyvání probíhá směrem od foramen incisivum dozadu a je ukončeno srůstem uvulárních výběžků v uvulu. Zůstává po něm patrový šev, ke kterému se shora přidává výběžek pro kostěnou část nosního septa. Selhání srůstání patrových výběžků má za následek rozštěp patra. Ten se může kombinovat s rozštěpem patra primárního, tedy s rozštěpem rtu, alveolu a premaxily (viz Příloha 1).

Existují 3 kritické periody vývoje ⁴:

1) 5. týden - porucha vytvoření primárního patra → rozštěp alveolu a premaxily - ten pak může způsobit poruchu splyvání patrových výběžků → celkový rozštěp rtu, čelisti i patra

2) 6. týden - zástava růstu a následná hypoplazie patrových výběžku → izolovaný rozštěp patra

3) 7. týden - porucha horizontalizace a splývání patrových oblouků → izolovaný rozštěp patra

1.2. Etiopatogeneza

Etiopatogeneza rozštěpů je velmi složitá. Podílejí se na ní v 15% faktory endogenní (genetické), v 10% faktory exogenní (prostředí) a v 75% kombinace více faktorů⁴. U většiny postižených se však přesnou etiologii nepodaří určit.

1.2.1. Genetické faktory

Rozlišují se 2 genetické skupiny. První se manifestuje jako rozštěp rtu a čelisti (resp. primárního patra), druhá jako rozštěp patra (resp. sekundárního patra). Vyskytují se samozřejmě i kombinace obou postižení (rozštěp rtu i patra). Ve většině rodin s vysokou incidencí rozštěpu bez přidružených malformací se předpokládá polygenní typ dědičnosti, tedy vliv několika genů malého účinku spolu s faktory zevního prostředí. Pouze v malém počtu případů byl prokázán monogenní dominantní typ dědičnosti. Bylo identifikováno několik kandidátských genů pro nonsyndromické i syndromické rozštěpy (viz kapitola 1.4.2.), např. gen pro TGF α , TGFB3, BCL3, MSX aj.

1.2.2. Zevní činitelé

Zevní činitelé se uplatňují zejména u jedinců s hereditární zátěží. Patří mezi ně zejména:

1) vlivy toxické

- alkohol, kouření
- některé léky (hormonální antikoncepce, antikonvulziva, antagonisté kyseliny listové, glukokortikoidy, benzodiazepiny, nadbytek retinoidů aj.)

2) vlivy nutriční

- špatná výživa matky a plodu (nedostatek vitamínů a minerálů)
- obezita matky na počátku těhotenství

3) onemocnění matky

- akutní horečnaté onemocnění, zejména ve spojitosti s antipyretickou či antibiotickou medikací
- infekce (syfilis, chřipka, spalničky, zarděnky, parotitida)
- gynekologické potíže, hlavně záněty, hormonální dysbalance či patologie časného těhotenství (krvácení v I. trimestru, nepoznaný DM 2. typu)
- thyreoidní dysfunkce

4) profesionální rizika

- chemický průmysl (organická rozpouštědla, pesticidy, ionizující záření)
- zdravotnictví (hlavně u laboratorního personálu)

5) vyšší věk matky (nad 35 roků - kombinace s chromozomálními vadami)

1.3. Incidence

Celosvětově patří vrozené rozštěpové vady rtu a patra k nejčastějším vrozeným vývojovým vadám obličeje. Vyskytují se v počtu 1,7 postižení na 1000 živě narozených dětí⁴.

Existuje mnoho faktorů, které by mohly napomáhat zvýšení frekvence výskytu rozštěpových vad. Patří sem například nižší novorozenecká a operační mortalita a také lepší výsledky celkové léčby. Díky tomu mají dnes takto postižení jedinci lepší možnosti zapojení se do společnosti a uzavírání sňatků, což může mít vliv na předávání genetického potenciálu pro vznik vady do genofondu populace. Přesto se však absolutní ani relativní počet narozených dětí s rozštěpem příliš nemění, či má spíše klesající charakter. Je to nejspíš důsledek dobré prevence u rizikových skupin, dokonalejší prenatální diagnostiky a relativně liberálnímu přístupu naší společnosti k otázce umělého přerušování těhotenství.

Poměr chlapců a dívek s rozštěpem orofaciální oblasti je v ČR 1,3:1. Chlapci jsou náchylnější k celkovému rozštěpu rtu i patra (1,5-1,59:1), u dívek je výskyt celkového rozštěpu rtu i patra a jiných typů vady (zejména izolovaný rozštěp sekundárního patra) zhruba na stejné úrovni (0,72-0,74:1).

1.4. Klasifikace rozštěpových vad

Rozštěpové vady obličeje jsou heterogenní skupina vad. Lze ji rozdělit na typické a atypické, syndromické a nonsyndromické.

1.4.1. Typické rozštěpové vady obličeje

Typické rozštěpy jsou lokalizované v normálních liniích splývání jednotlivých výběžků.

Základní rozdělení je na dvě genetické skupiny:

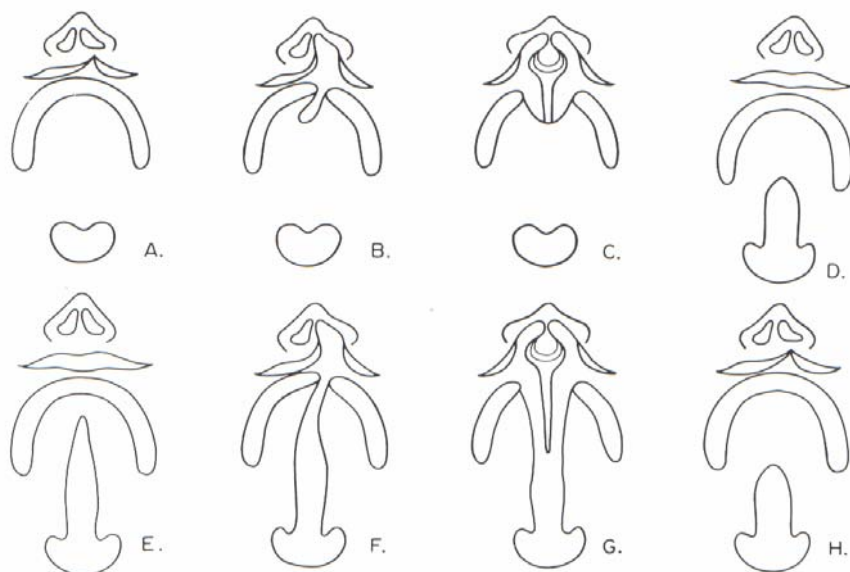
- 1. genetická skupina zahrnuje postižení primárního patra
- 2. genetická skupina postižení patra sekundárního (viz kapitola 1.1. a 1.2.)

Základní klasifikace typických rozštěpů částečně podle Kernahana a Starka 1958

(Mc Carthy, 1990)

- A. 1. genetická skupina: ret (cleft lip) nebo 1. genetická skupina: ret a čelist (incomplete cleft of primary palate), jednostranný typ (unilateral)
- B. 1. genetická skupina: ret, čelist a patro do foramen incisivum (complete cleft of primary palate), jednostranný typ (unilateral)
- C. 1. genetická skupina: ret, čelist a patro do foramen incisivum (complete cleft of primary palate), oboustranný typ (bilateral)
- D. 2. genetická skupina: měkké patro (incomplete cleft of secondary palate)
- E. 2. genetická skupina: měkké a tvrdé patro (complete cleft of secondary palate)
- F. 1. a 2. genetická skupina: celkový rozštěp rtu a patra (complete cleft of lip and palate), jednostranný typ (unilateral)
- G. 1. a 2. genetická skupina: celkový rozštěp rtu a patra (complete cleft of lip and palate), oboustranný typ (bilateral)
- H. 1. a 2. genetická skupina celkový rozštěp rtu a patra s tvrdým mostem (incomplete cleft of lip and palate), jednostranný typ (unilateral)

Obrázek 1 Schematické znázornění typických rozštěpů



Převzato z Dušková, 2007.

1.4.2. Atypické rozštěpové vady obličeje

Atypické rozštěpy se nacházejí mimo typické linie splývání (střední, transverzální, šikmé a jiné) a jsou velmi vzácné⁴.

A. Mediální obličejové vady/ orbitální hypertelorismus

Jedná se o malformace obličeje charakterizované rozestouplými očnicemi, rozštěpy horního rtu v mediální čáře, mediálními rozštěpy hlubokých struktur, atrézií choan a frontonazální dysplasií.

B. Mediální rozštěpy dolního rtu a mandibuly

Podle závažnosti je přítomen zářez v dolním rtu, častěji je však postižena také mandibula. Při závažné vadě je postižen také jazyk, struktury krku a sternum. Rozštěpy tohoto typu jsou výjimečné.

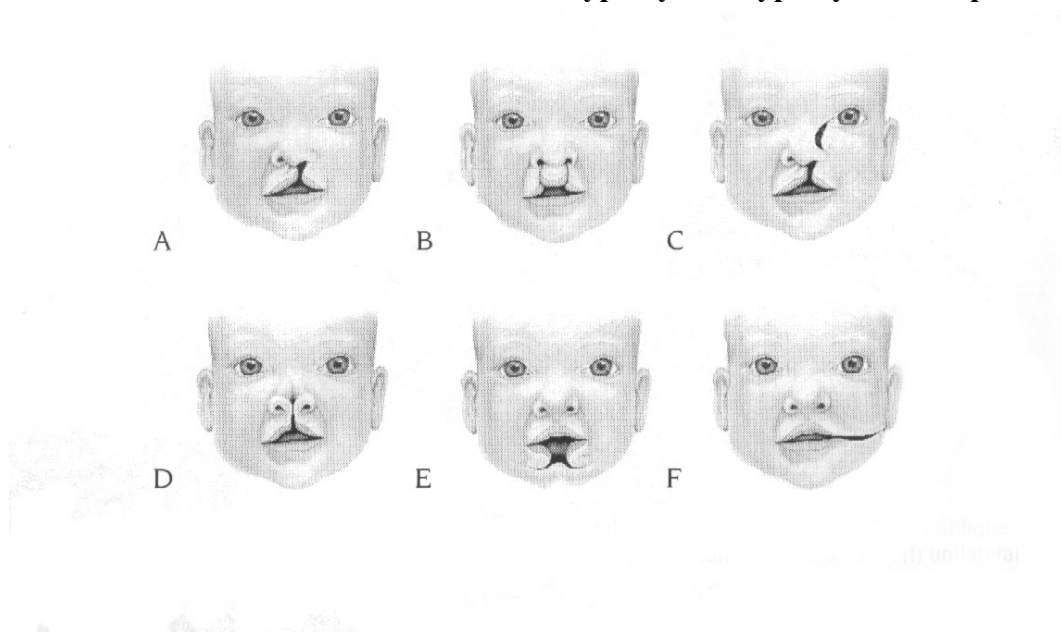
C. Šikmé rozštěpy obličeje

Tyto rozštěpy vznikají selháním splynutí frontonasálního a maxilárního výběžku. Mezi šikmé rozštěpy patří např. naso- okulární rozštěpy, u nichž rozštěpová štěrbinu vede od laterálního okraje filtra horního rtu kolem nosního křídla nebo přes něj do dolního víčka, vzácně přes oční štěrbinu až na čelo. Nejlehčí formou jsou žlábků, nejtěžší formy se mohou projevovat jako těžké dehiscence, kolobomy a defekty bulbu.

D. Příčné rozštěpy obličeje

Příčné rozštěpy jsou charakterizované posunutím ústního koutku do strany a rozpolcením svalového uzlu, ve kterém se stýkají některé mimické svaly s kruhovým ústním svěračem. Rozštěp sahá na různou vzdálenost do m. buccinator a je doprovázen hypoplasii tváře, deformací až aplasií boltce, atresii zvukovodu, hypoplasii mandibuly často s defektem vertikálního ramene.

Obrázek 2 Schematické znázornění typických i atypických rozštěpů



Poruchy orofaciálního vývoje: (a) jednostranný rozštěp rtu, (b) oboustranný rozštěp rtu, (c) šikmý rozštěp rtu a obličeje, (d) mediální rozštěp rtu a defekt nosu, (e) mediální rozštěp mandibuly, (f) jednostranná makrosomie
Převzato z Bayer, 2008.

1.4.3. Nonsyndromické rozštěpy

Nonsyndromické rozštěpové vady jsou přítomny bez jiných vývojových vad. Přibližně 70 % CLP (cleft of lip and palate) a 50 % CP (cleft of palate) je nonsyndromických. Izolovaná vada není letální ani spojena s mentálním postižením.

1.4.4. Syndromické rozštěpy

Syndromické rozštěpové vady se vytváří v kombinaci s jinými vrozenými vadami a chromozomálními aberacemi.

Chromosomální abnormality

Z chromozomálních aberací se rozštěpy často vyskytují u trisomie 13 (Patauův syndrom) a trisomie 18 (Edwardsův syndrom). Oba dva bývají spojené s výraznou mentální retardací a celou řadou anatomických odchylek a vývojových vad (viz kapitola 4.2.). Většina takto postižených dětí během prvních dvou let života umírá. Stejně tak je zvýšené riziko výskytu rozštěpu i u trisomie 21 (Downův syndrom)

Pierre Robinův syndrom

Součástí tohoto syndromu je trias: rozštěp patra, mikrogenie (hypoplazie mandibuly) a glosoptóza (ptosa jazyka). Rozštěp je však přítomen jen v 25%. V ostatních případech je přítomno pouze gotické patro bez rozštěpu. Někdy se k tomuto přidávají další vrozené vývojové vady. Etiopatogeneticky se uplatňuje snížení amniové tekutiny a následný útlak obličejových struktur plodu břišní stěnou matky.

Van Der Woudův syndrom

Jedná se o autosomálně recesivní syndrom, jehož součástí jsou abnormálně vyvinuté slinné žlázy, které vyúsťují na červeni dolního rtu. Tato abnormalita může být i samostatně, často je však spojena s rozštěpem rtu nebo patra.

Waardenburgův syndrom

Waardenburgův syndrom tvoří přibližně 1% rozštěpových vad obličeje. Jeho podkladem je porucha vývoje buněk neurální trubice, což vede k poruše pigmentace vlasů, kůže a duhovky oční a k abnormalitám vnitřního ucha s následnou hluchotou.

Treacher Collins syndrom

Jde o autosomálně dominantní defekt vývoje prvního a druhého žaberního oblouku charakterizovaný hypoplasíí až aplasií os zygomaticum, hypoplasíí mandibuly, defekty vnějšího a středního ucha, rozštěpy patra (36 % případů), colobomem dolních víček a agenezí řas.

Klippel- Feilův syndrom

Součástí syndromu je rozštěp patra a abnormální či chybějící krční obratle.

2. Dopad rozštěpových vad obličeje na kvalitu života

Rozštěpová vada představuje komplexní postižení s řadu komplikací, které se projevují prakticky ve všech oblastech života postižené osoby a mají biologické, psychologické i socioekonomické důsledky, protože svými projevy představují především poruchu komunikace a to jak verbální tak nonverbální.

2.1. Funkční důsledky rozštěpu

Rozštěpová vada má negativní vliv na řadu základních funkcí dutiny ústní. Jedná se zejména o poruchy v oblasti sání, polykání, dýchání, v pozdějších měsících a letech pak i na kousání, sluch, tvorbu hlasu a řeči.

Během krmení kojeneček vytváří v dutině ústní negativní tlak tím, že pevně rty obemkne bradavku nebo dudlík a měkkým patrem uzavře zadní část dutiny ústní. Při rozštěpové vadě je tento mechanismus narušen a dítě nemůže efektivně sát. Rozštěp patra způsobuje, že se dítě může dusit, někdy polyká více vzduchu a následně zvrací nebo mu nasáté mléko uniká nosem. Děti s rozštěpem obvykle pomaleji přibírají v poporodním období, protože dítě musí vyvíjet větší úsilí, rychleji se unaví a jeho energetický příjem proto není dostatečný. Dostatečné zvyšování váhy je důležité pro úspěšnou chirurgickou léčbu, proto je důležitá správná technika krmení. Pro zlepšení problémů s kojením se používá plastický obturátor, který uzavře defekt a zlepší tak efektivitu sání, pokud nelze kojít, používají se speciální savičky. Technika kojení u dítěte s rozštěpem je mírně modifikovaná tak, aby dítěti nevnikal do dutiny ústní vzduch, když saje.

Postižena je dále i tvorba hlasu a řeči. U hlasu se jedná především o poruchu rezonancí, která vede v řeči k poruše artikulace. Hláskování a tvorba prvních slov začínají v období kolem jednoho roku věku dítěte. Tehdy se stává porucha řeči zjevná odchylným tvořením hlasu a vývojem odchylných pohybů artikulačního svalstva. Intenzita změn závisí na velikosti rozštěpové štěrby a dalších prostorových poměrech v dutině ústní, nosní a nosohltanu. Základní tón lidského hlasu vzniká v hrtanu kmitáním hlasivek. Teprve rezonancí v prostorách nad glottis, tj. v supraglottickém prostoru, v hypofaryngu, mezofaryngu, nasofaryngu, dutině ústní a vedlejších dutinách nosních získává zabarvení

lidského hlasu. Jednotlivé hlásky vznikají vzájemným artikulačním kontaktem mluvidel v pěti artikulačních okrscích. Hlásky prvního artikulačního okrsku vznikají kontaktem mezi rty, nebo mezi rty a řezáky. Hlásky druhého artikulačního okrsku vznikají mezi hrotem jazyka a horním alveolárním obloukem. Hlásky třetího artikulačního okrsku vznikají mezi kořenem jazyka a přechodem tvrdého a měkkého patra. Hlásky čtvrtého artikulačního okrsku, který čeština nevyužívá, vznikají mezi kořenem jazyka a zadní stěnou hltanu. Hlásky pátého artikulačního okrsku jsou tvořeny hrtanovým rázem. Primárně dochází k poruše hlasu se zvýšením nosní rezonance, která dává řeči vysloveně mečivý nádech. Podkladem zvýšené nosní rezonance je insuficience velofaryngeálního uzávěru. Mechanismem velofaryngeálního uzávěru je pohyb měkkého patra nahoru a dozadu a pohyb laterálních stěn hltanu mediálně. Český jazyk patří mezi nejnáročnější jazyky z hlediska správné funkce velofaryngeálního uzávěru a proto velofaryngeální insuficience u rozštěpových vad patra způsobuje závažnou poruchu hlasu zvanou palatofonie. Ve snaze tuto poruchu kompenzovat nemocný posouvá artikulační místa jednotlivých hlásek směrem vzad a dochází k odchýlnému způsobu artikulace, který se označuje jako palatolalie. Oba tyto příznaky tvoří základní obraz jedince postiženého rozštěpem. Jsou-li tyto návyky zafixovány, je velmi svízelné je rehabilitací ovlivnit a dosáhnout i při dobrých morfologických výsledcích rekonstrukce patra dobře srozumitelného a esteticky pozitivně vnímaného mluveného projevu.

Sluch bývá postižen převodní nedoslýchavostí různého původu a tíže.

2.2. Dopad vady na vzhled postiženého

Obecně rozlišujeme 3 základní estetické jednotky obličeje: horní, střední a dolní. Horní etáž sahá od vlasové hranice k hornímu okraji orbity, dolní od laterální komisury rtů po nejnižší bod brady a střední je mezi nimi. Nejvyšší důležitost má střední etáž, jejíž součástí faciální triangl. Ten nejvíce ovlivňuje vzhled obličeje, jeho mimiku a působení při komunikaci. Právě tato oblast je u pacientů s rozštěpem postižena. Přetrvávající deformita faciálního trianglu vede k nižší atraktivitě obličeje a také k výrazu, simulujícímu zhoršení intelektu ¹¹. To může jedince stigmatizovat (v závislosti na míře percipovatelnosti vady), sociálně

izolovat (negativní reakce okolí na vzhled a výraz obličeje) a devalvovat tak kvalitu jeho života, přestože funkční složky vady jsou kompenzovány.

Anatomickým podkladem primární deformity u rozštěpu rtu a patra je deviace nosního septa, krátká asymetrická kolumela, nedostatečná projekce hrotu nosu a protažení rozštěpového křídla. To vede k široké základně nosu a kromě estetického postižení působí také poruchu jeho průchodnosti a preferenci dýchání ústy. Horní ret je krátký, chybí mu kontura filtra a kvůli postižení m. orbicularis oris je i málo pohyblivý. To se pak projeví nepřirozenou mimikou a negativním vlivem na tvorbu řeči. K této primární deformitě se přidává ještě deformita sekundární. Její hlavní příčinou je patologický růst obličejové oblasti s hypoplasíí obličejových struktur (především skeletálních), která navazuje na vrozený defekt. Jedná se zejména o nedostatečný růst maxilly s následnou kompenzatorní progeníí mandibuly. Tato porucha růstu je společně s vrozenou dislokací struktur dále ovlivňována jizvením tkání s následnou retrakcí (způsobeným četnými chirurgickými intervencemi). Důsledkem je neatraktivní rovný či konkávní profil (viz Příloha 2).

2.3. Dopad vady na komunikaci postiženého

Protože 85 % profesí v současnosti je závislé na komunikaci, stala se péče o její poruchy jednou z priorit medicíny 21. století. Řeč a její kvalita společně s mírou odstranění stigmatizující deformity se tak stávají indikátory úspěšnosti léčby rozštěpů.

2.3.1. Verbální komunikace

Ve verbální komunikaci jsou narušeny všechny hlavní složky, tedy hlas, řeč a sluch.

Řeč se považuje za základ komunikace a nejdokonalejší schopnost člověka, protože vývoj řeči je spojen s vývojem myšlení a osobností jedince. Na poruše tvorby řeči se podílí především vlastní morfologické postižení mluvidel, tedy rtů, alveolárního výběžku a zubů, jazyka a patra včetně poruchy velofaryngeálního uzávěru, tedy funkčně nedostatečného oddělení nosní a ústní dutiny. Podstatou potíží však nemusí být vždy samotný rozštěp. Částečně jsou

příčinou i chybné návyky pohybu jazyka, vadná funkce i morfologie rekonstruovaného patra a často také výše zmíněná porucha sluchu. Mohou přispět i kompenzační mechanismy, psychologická bariera a nedostatek sebevědomí, vadný mezičelistní vztah, porucha dýchání, porucha polykání, slabost ústního svalu. Významnou může být mentální neschopnost nácviku či přítomnost jiných vad typu dysartrie či generalizované motorické poruchy. Finální porucha se tedy může projevit na úrovni výslovnosti, rezonance, barvy hlasu a plynulosti mluveného projevu. Přes morfologicky přijatelné výsledky rekonstrukce, 20-30 % dospělých s rozštěpem trpí obtížně srozumitelným či nepříjemně působícím mluveným projevem.

Postižení sluchu je dáno patologií středního ucha. Výskyt patologických nálezů v oblasti středního ucha je u pacientů s rozštěpovým onemocněním téměř stoprocentní. Nedoslýchavost je způsobena otitis media sekretorica. Ta je intermitentně přítomna až u 90% dětí a to již od věku tří měsíců. Její příčinou je nedostatečná funkce tuby při malformaci patra způsobená špatnou insercí m.tensor veli palatini a m. levator veli palatini. V dalším průběhu potom vzniká chronická otitis s retrakčními a adhezivními procesy ve středouší. Ty pak mohou vést k perforaci bubínku či vzniku cholesteatomu a následně k nedoslýchavosti.

2.3.2. Non verbální komunikace

V non verbální komunikaci není postižení zdánlivě tak výrazné⁴. Souvisí ale úzce s viditelností vady, a tak patologický tvar orofaciální oblasti i patologická mimika narušují všechny tři základní kanály: gestikulační, mimický a poziční⁴. Současné psychosociální studie dokazují, že dětem z orofaciálním rozštěpem se nedaří přesně vyjádřit obličejem své emoce. Výraz jejich tváře je často v rozporu s tím, jak se cítí. Mohou tak vypadat méně přátelsky až agresivně, což odrazuje vrstevníky a vede k větší sociální izolaci postižených¹³.

2.4. Dopad vady na psychosociální adaptaci a kvalitu života

Psychologický dopad vrozené obličejové vady má řadu složitých souvislostí⁴ a ovlivňuje život jedince v mnoha oblastech. Mnoho studií prokázalo, že pacienti s rozštěpovou vadou nemají signifikantní psychopatologii a řada z nich

má normální psychosociální vývoj^{10, 13, 14, 16}. Přesto však mívají v některých oblastech obtíže. Byly zjištěny signifikantně zvýšené kognitivní, behaviorální a emoční poruchy. Existence vady se dotýká kvality jejich života, psychologického vývoje (např. sebepřijetí a sebehodnocení), má vliv na sociální integraci a utváření kamarádských a partnerských vztahů (faktické či subjektivně pociťované sociální přijetí nebo vyloučení v rámci vrstevnické skupiny) a ovlivňuje také školní i profesní úspěšnost (poruchy tvorby řeči a s nimi spojené problémy v komunikaci, snížená tělesná zdatnost, menší atraktivita). Existence této vady tak může vést k nižšímu sebehodnocení, stydlivosti, sociální úzkosti a následně k vyhubavému chování. To se projevuje hlavně při horším přijetí postiženého okolím, zejména rodinou, jejíž podpora hraje zásadní úlohu v psychosociálním vývoji postiženého dítěte¹⁶. Děti s rozštěpovou vadou jsou zvýšeně hostilní, negativně se hodnotící a více závislé než kontrolní skupina zdravých jedinců⁷. Horší komunikativní dovednosti a strach z negativního přijetí okolím vede k introvertnímu chování, a proto mají často méně přátel. Jsou náchylnější ke vzniku úzkostných a depresivních poruch a jiných psychologických problémů, a to již v období časně dospělosti¹¹. Hunt ve své studii udává, že časná fyzická nemoc je rizikovým faktorem pro rozvoj depresivních příznaků v období dospívání. Symptomy deprese v časně dospělosti jsou pak rizikovým faktorem excesivní alkoholové konzumace v pozdějším věku⁶. Takto postižení lidé mají také menší motivaci k dosažení vyššího vzdělání a méně a později vstupují do manželství.

Negativní dopad na psychiku nemocného má i dlouhá vyčerpávající léčba spojená s častým vyřazením ze školní docházky i z jiných aktivit s vrstevníky. To se pak může odrazit také ve spolupráci nemocného. Překonání přirozeného negativizmu dospívání i únavy z dlouhého léčebného procesu je důležité zejména proto, že finální úprava má nejen dolní věkovou hranici, ale samozřejmě i v určitém slova smyslu horní. Z technického hlediska chirurgického je důvodem zhoršení hojivosti a reaktibility tkání, logopedicky i zabudované dynamické stereotypy tvorby řeči. Z psychologického aspektu je to návyk na vlastní vzhled i kvalitu řeči a z toho vyplývající smíření anebo i rezignace samotného postiženého⁴.

Stigmatizující deformita ve viditelné části obličeje spolu s poruchou řeči neustále připomíná tuto vadu jak svému nositeli tak jeho okolí. Neschopnost vyrovnat se s její existencí vede u některých nemocných k neustálé touze po lepším, nejlépe úplném, odstranění, což bohužel není v moci současné medicíny.

2.5. Dopad vady na rodinu a okolí postiženého

Z hlediska psychologických souvislostí nelze pominout efekt, který má vrozený defekt na interakce v rodině. Viditelná vada v oblasti obličeje novorozence může negativně ovlivňovat vztah matka-dítě. Ve vztahu rodič dítě může přetrvávat jistá rezervovanost, které si nemusí být rodič nutně vědom, přesto ji dítě pociťuje. Dytrych v této souvislosti uvádí pojmy sociální nechlubitelnost a nemazlitelnost novorozence. Sociální nechlubitelnost se může projevit například absencí fotografií dětí s rozštěpem z období před primární rekonstrukcí a to často i v intelektuálně silných a milujících rodinách⁴. Nemazlitelnost se potom přímo promítá do vztahu mezi matkou a dítětem a stává se do určité míry překážkou přilnutí matky k dítěti³.

Vrozený defekt, zejména v oblasti obličeje, matku postiženého dítěte přivádí do nežádoucího postavení. Žena má obavy z reakce manžela, rodiny a nejbližšího okolí na fakt, že se jí nepodařilo naplnit jejich reprodukční očekávání a dochází tak ke zpochybnění její rodičovské identity. Z výzkumů však vyplývá, že v naší společnosti málokterý muž coby žitel v takové situaci selže, naopak více než třetina žen uvádí spíše upevnění vzájemného partnerského vztahu^{3,4}.

Negativní dopad na rodiče má i nejistá vyhlídka v dalším životě dítěte. Dítě má před sebou dlouhodobý léčebný proces zahrnující řadu operací, nicméně ani ty nakonec nevedou k úplnému odstranění funkčního a estetického postižení. Není proto divu, že narození takového dítěte výrazně ovlivní další reprodukční chování rodičů a řada párů se rozhodne nemít již další děti³. Existence vady navíc představuje každodenní problém v životě rodiny. Není to pouze krátkodobá zátěž a je nutno se na vadu dítěte a její zdravotní, ale i sociální a ekonomické aspekty adaptovat. V případě špatné adaptace (zejména u velmi těžkých a zjevných vad) může dojít až k extrémním reakcím, kdy se rodič dítěte vzdá.

Vztah postižený-rodina však není pouze jednosměrný. Tak jako má narození a výchova postiženého dítěte vliv na rodinný život, tak i rodina a okolí svým chováním a přístupem ovlivňují postiženého. Longitudinální studie v oblasti psychologie dětí s kraniofaciálními anomáliemi dokazují, že sama tíže postižení není stoprocentně platným prediktorem následného psychologického vývoje a dosažených psychosociálních schopností. Naopak se jako důležitější ukázaly faktory s vadou přímo nesouvisející - zejména inteligence, rodiče a rodina^{15, 16}. Jak již bylo zmíněno výše, dobrá podpora rodiny pozitivně ovlivňuje psychosociální vývoj jedince. Nicméně rodina může být také zdrojem některých rizikových faktorů, které psychický vývoj postiženého dítěte ovlivní negativně. Jedná se například o výše zmíněný rodičovský pocit viny či přehnaná péče a ochrana dítěte. Lepších výsledků v psychosociálních studiích dosahovaly děti, jejichž rodiče se méně zajímaly o přátele a vztahy svých dětí. Horší výsledky, zejména v oblasti společenských vztahů a dovedností, dosahovaly děti přehnaně ochranných rodičů, které své děti méně nabádají k navazování kamarádkých vztahů¹⁶. Rodiče dětí s rozštěpovými vadami se jim také někdy snaží vykompenzovat existenci vady tím, že jsou tolerantnější vůči jejich špatnému chování⁶.

2.6. Společnost a jedinec s viditelnou obličejovou vadou

Byla uskutečněna celá řada výzkumů zabývajících se vztahem mezi člověkem s viditelným postižením v oblasti obličeje a reakcí společnosti. Tyto výzkumy zjistily, že vzhledová odlišnost má významný vliv na posouzení daného jedince okolím. Faciální deformita vede k tomu, že postižení jsou ostatními hodnoceni nejen jako méně atraktivní, ale i méně čestní, hodnověrní, inteligentní, optimističtí a schopní¹². Tito lidé jsou tak znevýhodněni při pracovních pohovorech a dostává se jim méně pomoci od okolí. Jak již bylo zmíněno výše, mají potíže při navazování vztahů a zakoušejí negativní reakce okolí jako například upřené zírání, hrubé a urážlivé komentáře či diskriminace. Důvodů k takovému chování může být několik. V primitivnějších kulturách je podobné stigma považováno za zasloužený trest. Nevzdělaní lidé mohou vadu v obličeji považovat za něco „nakažlivého“. V našich kulturních podmínkách se jedná spíše

o nejistotu, jak k takto postiženému člověku přistupovat, jak se v jeho přítomnosti chovat ¹⁵.

Specifická je potom tato problematika u skupiny dětí a dospívajících navštěvujících školu. Tyto děti jsou častěji než jejich nepostižení vrstevníci terčem šikany. Hunt ve svém výzkumu udává, že z 11 dětí, co okusily šikanu, jich 10 mělo rozštěp ⁶. Šikanování pak může vést k depresivním symptomům, úzkosti, osamocení a k výskytu úzkostných poruch v dospělosti.

3. Terapie rozštěpových vad

Jak již bylo zmíněno, plná léčba a rehabilitace těchto nemocných vyžaduje multidisciplinární léčbu, která začíná bezprostředně po narození a trvá až do dospělosti. Na léčbě se podílí specializovaný tým, jehož základ tvoří plastický chirurg, stomatolog, zejména ortodontista, stomatochirurg a protetik, dále pak logoped, foniatr, otorhinolaryngolog, pediatr a v neposlední řadě klinický psycholog⁴. Je-li třeba, stává se součástí týmu i klinický genetik⁹.

3.1. Chirurgická léčba

Chirurgická léčba tvoří základ terapie rozštěpových pacientů. Způsob a časování jednotlivých operací je však stále diskutován. V současné době začíná chirurgická terapie zpravidla již v prvním roce života dítěte⁴.

Primární léčba musí vyřešit funkční složky vady, tj. kousání, polykání, dýchání a tvorbu hlasu a řeči. Jedná se o rekonstrukci tvrdého a měkkého patra, která vede k oddělení nosní a ústní dutiny a umožnění tvorby řeči. Její součástí je i primární rekonstrukce rtu a nosu, která umožňuje kontrakci kruhového ústního svalu a tak přisátí dítěte při kojení. Také odděluje vstup do dutiny nosní a ústní.

Sekundární terapie se zaměřuje zejména na zevní tvar a vzhled obličeje. Jejím cílem je co nejdokonalejší náprava zejména sekundární deformity obličeje postiženého (viz kapitola 2.2.). Základem pro dobrou finální estetickou úpravu vady je dosažení proporcionality skeletu s dobrými mezičelistními vztahy a korekce deformity rtu a nosu.

K dosažení požadované velikosti horní čelisti lze provést osteotomii s posunem či s distrakční osteogenezou, nebo doplnit (augmentovat) stávající tvar pouhým přidáním materiálu. Dobrá rekonstrukce mezičelistních vztahů má kromě pozitivního estetického dopadu samozřejmě také příznivý vliv na funkční nedostatky, zejména na žvýkání a tvorbu řeči.

Jako nejnižší vhodný věk pro definitivní úpravu sekundární deformity rtu a nosu se udává 15 roků u dívek a 16 roků u chlapců¹⁶, kdy je ukončen vývoj centropáciální oblasti. Časnější korekce nevedou k trvalému výsledku, naopak dochází k recidivě deformity. Důvodem je zásah do vyvíjejících se tkání, který je

nevhodný i ve fyziologickém terénu. Navíc operace potencují stávající hypoplazii a prohlubují ji i následným jizvením²³. Proto je přes společenský tlak nutné provádět esteticko-chirurgickou úpravu teprve po stabilizaci růstu, tedy v ranné dospělosti⁴.

Při chirurgické korekci deformity rtu a nosu je nutno vyřešit nedostatek tkáně, špatné umístění a tvar. Je proto nutná repozice, redistribuce, remodelace chrupavek a kostí a dodání chybějícího materiálu. Relativní nedostatek chrupavek a měkkých tkání, především kůže a sliznice, se většinou podceňuje, nicméně bez jejich doplnění není možné dosáhnout stabilního výsledku. Elasticita měkkých tkání je totiž omezená a jejich malý rozsah s pooperační jizevnatou retrakcí tak vede k trvalému tlaku na rekonstruovaný chrupavčitý skelet a nakonec ke zborcení nového tvaru. Proto je u nemocných s rozštěpem indikována otevřená rhinoplastka se septoplastikou a s místním lalokem. Zdrojem laloku je oblast rtu a je použit k doplnění kolumely, chybějící nazální sliznice ve frontálním septu, k doplnění spodiny nozdry ve vestibulu a ke zrušení projizvení v místě vnitřní chlopně (viz Příloha 3). V oblasti samotného rtu je hlavním problémem jeho plochost a chybějící plnost. Situaci je možno zlepšit doplněním objemu, lalokové plastiky se volí jen v nejtěžších případech. Nejčastěji se používají autologní přirozené výplně (tuková tkáň), jejich nevýhodou je resorpce, a tudíž dočasnost výsledku. Nevyvolávají však, na rozdíl od syntetických výplní, alergické ani jiné nežádoucí reakce, nevedou k chronickému otoku, fibrotizaci ani k fokální infekci⁴.

3.2. Stomatologická léčba

Stomatologická péče o rozštěpové pacienty zahrnuje kromě běžných stomatologických prohlídek zejména léčbu ortodontickou. Ta se zaměřuje na řešení morfologických a funkčních nepravidelností chrupu (postavení a počet zubů, tvar a velikost zubních oblouků a jejich vzájemný vztah, skus). Jejím cílem je vytvoření uspokojivé morfologie a proporcionality zubních oblouků a mezičelistních vztahů⁴. Těžké skeletální vady s poruchou mezičelistních vztahů řeší maxilofaciální chirurg. (viz kapitola 3.1.). Po této přípravě je pak samotný

rozštěpový defekt dentice řešen nejčastěji protetickou náhradou (fixní můstek, dentální implantát).

3.3. Foniatrie a logopedie

Dopad vady na verbální komunikaci je podrobně popsán v kapitole 2.3.

Foniatr komplexně pečuje o rozvoj řeči. Schopnost dítěte osvojit si rozumění a tvorbu řeči je omezen na prvních 6-7 let života. Zejména první 2 roky jsou nejdůležitější a proto je vhodné navštívit foniatra co nejdříve. Podmínkami dobrého rozvoje řeči jsou: normální funkce CNS a intelekt, zachovaný sluch, dobrá morfologie a funkce mluvidel a stimulující prostředí. Každá z uvedených podmínek může být u rozštěpových pacientů postižena. Úlohou foniatra je včasná diagnostika opoždění vývoje řeči a stanovení diagnosticko-terapeutického plánu.

Logopedická péče by, stejně jako ta foniatrická, měla začít co nejdříve. Jejím cílem je předcházet vzniku patologických fonačních, dechových a artikulačních návyků a všech dalších faktorů zhoršujících stupeň palatolalie⁴. Jedná se zejména o zlepšení funkce velofaryngeálního uzávěru, korekci porušené nosní rezonance a úpravu artikulace. Výsledkem má být společensky přijatelná a srozumitelná mluvená řeč.

3.4. Audiologie

Neadekvátní léčba ušních komplikací, o nichž pojednává kapitola 2.4., může vést až k trvalé poruše sluchu, což má dále za následek špatný vývoj řeči. Proto každé dítě s rozštěpem má být vyšetřeno na otorinolaryngologii mezi 3. a 6. měsícem života a dále pravidelně kontrolováno k vyloučení afebrilních zánětů středouší. Jednou z úloh audiologa v péči o rozštěpové pacienty je aktivní vyhledávání a včasná diagnostika pacientů s otitis media secretorica pomocí otomikroskopie a tympanometrie. Následná terapie se pak zaměřuje na drenáž nahromaděné tekutiny ze středního ucha (dekongescia, adenotomie, tympanostomie aj.).

3.5. Psychologie

Jak bylo zmíněno v kapitole 2.5., vada má negativní dopad na psychiku nemocného. Postihuje jeho sebepřijetí a sebehodnocení, spolupráci v rámci terapie a uplatnění ve společnosti. Psychologickou podporu a péči o nemocné je proto nedílnou součástí komplexního přístupu k nemocnému. Je nutný časný důraz na vysokou motivaci, zejména ve složce, která závisí na aktivním přístupu nemocného tedy rehabilitaci dýchání ústy, mimiky, dýchání a popřípadě s tím související tvorby řeči. Psychologická intervence může být nápomocná i v oblasti ncviku sociálních a komunikačních dovedností při navazování vztahů s vrstevníky, zejména v období dospívání ⁸. Důležité je také posilování sebevědomí a pomoc s psychologickým přijetím vady a akceptací sebeobrazu včetně vady. V neposlední řadě by měla být součástí psychologické intervence práce s celou rodinou a budování sociální opory.

4. Prevence rozštěpových vad

4.1. Primární prevence

Primární prevence zahrnuje opatření které zabraňují početí postiženého jedince. Vzhledem k rozmanité a ne zcela jasné etiologii rozštěpových vad neexistuje jednoznačně účinná metoda prevence. Celopopulační preventivní opatření u rozštěpových vad jsou velmi omezená, proto je důležité zaměřit se zejména na rizikové skupiny obyvatelstva (rodiny s pozitivní rodinnou či osobní anamnézou na rozštěpové vady obličeje). Ta však tvoří pouze 20% případů. Často se jedná spíše o opatření obecného rázu a patří sem např. plánované rodičovství, úprava zdravotního stavu a životního stylu, suplementace vitamínovými doplňky, vyhýbání se expozici škodlivinám aj.

K prevenci rozštěpu může přispět plánování doby koncepce. Nejvyšší prevalence rozštěpových vad u dětí narozených v letních měsících (květen, červen, červenec), tedy dětí počatých na podzim (srpen, září, říjen). Pravděpodobně to souvisí s vyšší nemocností matek v kritické periodě vývoje z důvodů podzimních a zimních virových epidemií. Je proto nejlepší plánovat početí od konce května do počátku července. Kritické období vývoje z hlediska rozštěpových vad tak proběhne v letních měsících a děti narozené v březnu a dubnu mají nejnižší výskyt těchto vad.

K dalším preventivním opatřením patří optimalizace zdravotního stylu. Na prvním místě stojí gynekologické vyšetření a léčba (záněty, hormonální poruchy, gravidita po abortu či potratu aj.). Dále je důležité také interní vyšetření. U matek s preexistujícím interním či jiným onemocněním (diabetes mellitus, astma bronchiale, epilepsie) je důležitá kompenzace celkového stavu i choroby a převod na bezpečnou medikamentózní terapii (léky z širokou terapeutickou šíří, nejlépe v monoterapii).

Stejně tak životní styl a výživa je nedílnou součástí preventivních opatření. Jedná se zejména o eliminaci škodlivin (kouření, alkohol či jiné návykové látky, eliminace škodlivin v domácnosti a v pracovním prostředí, teratogenní léky) a kvalitní stravu před koncepcí a během těhotenství. Strava by měla být vyvážená s dostatkem kvalitních proteinů a vlákniny, tuků, vitamínů

(zejména jejich přírodní formy) i minerálů. Důležitý z hlediska prevence rozštěpů je vysoký přívod kyseliny listové v kritických obdobích vývoje obličeje (nad 6mg/den)⁷. Takovéto dávky pak mají protektivní vliv nejen na vývoj obličeje, ale snižují také riziko výskytu malformace končetin, kardiovaskulárního, vylučovacího a nervového systému.

Jedním z faktorů podporujících vznik rozštěpu jsou také akutní infekční onemocnění. Podíl má nejen samotná infekce (toxiny infekčních agens, horečka, nausea, zvracení, iontová dysbalance), ale také některé léky určené k její terapii (antibiotika, antipyretika). Je proto těžké určit, kdy a případně jak infekci léčit.

4.2. Sekundární prevence

Cílem sekundární prevence je zabránit narození postiženého dítěte. Stejně jako prevence primární se zaměřuje hlavně na rizikovou populaci. Důležitý je časný záchyt postiženého plodu.

Hlavní prenatalní diagnostickou metodou k odhalení rozštěpové vady je ultrazvukové vyšetření, zejména druhotrimestrové, které diagnostikuje 1 těhotenství s izolovaným orofaciálním rozštěpem na 1000 vyšetřených. Senzitivita tohoto vyšetření při zaměření pozornosti na obličej je až 75% (studie Wayne et al. 2002), bez zaměření pozornosti však pouze 16-33%. Zlepšení prenatalní diagnostiky obličejových vad se dá očekávat s rozšířením moderních přístrojů 3D ultrazvuku⁴.

Při ultrazvukovém vyšetření se zobrazuje obličejová část plodu a alveolus (prenatální záchyt izolovaného rozštěpu tvrdého patra je velmi obtížný) a nedílnou součástí vyšetření je také screening dalších anatomických anomálií a chromozomálních vývojových vad (jak ultrazvukově i následným cytogenetickým vyšetřením z amniocentézy). Další malformace se k rozštěpové vadě přidávají až ve 20% a jedná se zejména o patologie boltců, končetin (polydaktylie, syndaktylie) a vrozené vývojové vady orgánových systémů. Z kardiovaskulárního systému převládají defekty srdečních sept (zejména komorového) a poruchy uzávěru fetálních oběhových spojek (perzistující ductus Botalli). V urogenitálním systému bývají často přítomné anatomické odchylky ledvin, obstrukční vady (vedoucí k oligohydramniu) a kryptorchismus.

Z gastrointestinálního postižení bývá omfalokéla a gastroschíza a v centrálním nervovém systému nalézáme spinu bifidu, hydrocefalus či anencefalii.

Chromozomální vady a syndromy asociované s rozštěpy byli zmíněny v kapitole 1.4.4.

Je-li na ultrazvuku diagnostikován rozštěp a případně další anomálie, je indikováno invazivní cytogenetické vyšetření - amnioskopie. Ověření přítomnosti rozštěpu jeho přímou vizualizací při fetoskopie se dnes používá již jen velmi zřídka.

V případě prenatálního záchytu rozštěpové vady je pak úlohou lékaře seznámit rodičovský pár se všemi aspekty a dopady takového postižení na dítě i rodinu, s možnostmi terapie a nutné je i zmínit možnost umělého přerušování těhotenství. V ČR je podle současné legislativy možné ukončení těhotenství do 12. týdne těhotenství na žádost matky (rodičovského páru) z jakýchkoliv důvodů a do 24. týdne z důvodů zdravotního stavu plodu. Po tomto termínu je možné ukončení těhotenství pouze z indikace matky. Samotné rozhodnutí o případném indukovaném ukončení těhotenství však patří rodičovskému páru, který musí sám zvážit, zda zvládne náročnou péči o takto postižené dítě.

4.3. Terciální prevence

Terciální prevence je soubor opatření, které vedou k minimalizaci dopadu již existující vady na kvalitu života. Jedná se tedy o celkovou komplexní péči o daného jedince a jeho pravidelnou dispenzarizaci, která u rozštěpových pacientů probíhá od narození až do dospělosti. Jejím cílem je co největší možné odstranění nejen funkčních, ale i estetických následků a přidružených abnormalit a onemocnění. To pak vede ke zlepšení kvality života nemocného i jeho lepší začlenění do společnosti. Jedná se o multidisciplinární dlouhodobou terapii, která je podrobněji popsána v kapitole 3.

II. Cíl práce a hypotéza

Nemocní s rozštěpem rtu a patra mají celou řadu psychosociálních problémů, počínajíc psychologickým vývojem, sociálními interakcemi až po potíže na poli profesního uplatnění a celkově sníženou kvalitu života. Výzkumná část práce je zaměřena na zjišťování kvality života u dospívajících s rozštěpovou vadou a psychologické, rodinné a vrstevnické souvislosti adaptace na tuto vadu. Pomocí dotazníku byla na souboru mladých dospělých jedinců s rozštěpem a u rodičů potomků s rozštěpem provedena evaluace vnímání kvality života, léčebného postupu a výsledků léčby. Tato evaluace výsledků terapeutického protokolu samotnými nemocnými a jejich hodnocení života s tímto handicapem může být přínosem pro objektivní informaci budoucího rodiče u prenatálně diagnostikovaného postižení. Navíc může objektivizace psychosociálních problémů a jejich příčin přispět jak k jejich řešení (k odstranění vyšší frekvence nežádoucích jevů, které jsou pro věkovou kategorii dospívajících charakteristické, tj. škály od ignorování potřeb léčebného procesu přes záškoláctví až po toxikomanií), a tak i ke zlepšení vztahu nemocného a terapeutického týmu. Stanovení prediktorů kvality života a úspěšné sociální adaptace má pak praktický význam pro psychologickou péči o tyto postižené.

Výzkumné otázky:

1. Liší se subjektivně vnímaná kvalita života dospívajících s rozštěpem rtu nebo patra od kvality života zdravých dospívajících?
2. Jaká je adaptace na vadu v rámci sledovaného vzorku, ve kterých oblastech se adaptační problémy nejvíce projevují, jak se nedostatečná adaptace odráží v kvalitě života?
3. Jak vnímají kvalitu života svých postižených dětí jejich rodiče?
4. Přispívá finální korekce vady statisticky významně k lepšímu vzhledu postižených?

III. Materiál

Celkem bylo vyšetřeno 102 dospívajících s rozštěpem rtu nebo patra po ukončení chirurgické léčby. Všichni probandi byli operováni na Klinice plastické chirurgie Fakultní nemocnice Královské Vinohrady. Výsledky byly statisticky analyzovány a porovnány s údaji, získanými od zdravé populace (N=1038)

1. Charakteristika vzorku dospívajících s rozštěpem

1.1. Pohlaví

Ve skupině probandů bylo 66 mužů a 31 žen (viz Příloha 4)

1.2. Věk

Věkové pásmo bylo od 13 do 22 let, průměrný věk souboru byl 16,3 let. 92% souboru byli dospívající do 19 let věku (viz Příloha 5).

1.3. Struktura rodiny

Podíl úplné rodiny je 79,4 %.

Většina dotázaných vyrůstá v rodině se sourozencem - 61 % s jedním, 22 % s více, 3 % s nevlastním. Jedináčci tvoří pouze 14 % souboru (viz Příloha 6 a Příloha 7).

1.4. Vzdělání

43 % respondentů navštěvuje ZŠ, 17 % učňovskou školu, SŠ s maturitou 32,6 %, Jinou školu včetně vysoké 7 %. Struktura odpovídá populaci (viz Příloha 8). Skupina dotazovaných nevykazovala vyšší četnost školních kázeňských či prospěchových problémů s výjimkou třídních důtek (viz Příloha 9).

Vzdělání rodičů se shoduje s populací. 48,5 % rodičů jsou vyučení, 29 % má středoškolské vzdělání s maturitou, 14,5 % vysokoškolské vzdělání (viz Příloha 10 a Příloha 11).

1.5. Typ rozštěpové vady

Z 97 pacientů spadá 66 do kategorie CLP, 19 do kategorie CL a 12 do kategorie Jiné. Do skupiny CLP spadá levostranný, pravostranný a oboustranný rozštěp rtu, čelisti i patra. CL zahrnuje pravostranný a levostranný rozštěp rtu. Do

kategorie Jiné je zařazen rozštěp měkkého patra, tvrdého patra či pacienti s chybějícím údajem. (viz Příloha 12 a Příloha 13)

2. Charakteristika normativního vzorku

Normativní soubor čítal 1038 jedinců vybraných z populace dětí a dospívajících, které byly základem validizace české verze dotazníku KIDSCREEN52 (viz kapitola IV. Metodika). Dospívající ve věku 12 až 18 let (průměrný věk 15,2 let) reprezentovali větší část normativního souboru, který zahrnoval také děti mladší 12 let. Podle pohlaví byl normativní soubor vyrovnaný (49,6 % děvčat, 50,4 % chlapci). Podíl úplné rodiny je 74 %.

3. Charakteristika vzorku rodičů

Rodičovský dotazník vyplnilo 96 rodičů. 72 z nich byly matky (75 %) a 24 otců (25 %). Rodiče byly ve věku od 35 do 57 let, průměrný věk byl 43,1 let. (viz Příloha 14).

IV. Metodika

Výzkum byl proveden formou písemného dotazového šetření. Respondenti vyplňovali dotazník zjišťující kvalitu života v 10 oblastech KIDSCREEN. Dále byl použit strukturovaný dotazník pro děti a pro rodiče. V další fázi výzkumu byla provedena evaluace vzhledu zúčastněných pacientů skupinou pozorovatelů. Výsledky byly statisticky zpracovány.

1. Dotazník KIDSCREEN

K měření kvality života byl využit nový mezinárodní instrument KIDSCREEN-52R –CZ. Ve studii byla použita 52 položková verze určená pro aplikace ve výzkumu. Předností nástroje je, že má ověřené psychometrické vlastnosti a normy pro českou populaci dětí a adolescentů vycházející z vyšetření dětí z 1602 náhodně vybraných rodin. Nástroj je vícedimenzionální a měří jednotlivé oblasti kvality života ve vztahu ke zdraví a sociální adaptace na celkem 10 škálách:

- Physical Well-being (Somatické zdraví)
- Psychol. Well-being (Psychická pohoda)
- Moods & Emotions (Emoční vyladění)
- Peers & Social Support (Vztahy k vrstevníkům a sociální opora)
- Parent Relation & Home Life (Vztahy v rodině a domov)
- Self Perception (Sebeuvědomění)
- Autonomy (Autonomie)
- School Environment (Školní prostředí)
- Social Acceptance and Bullying (Sociální přijetí a šikana)
- Financial Resources (Finanční možnosti)

Každá škála může nabývat hodnot od 0 do 100. Nižší skór značí více problémů v dané oblasti, vyšší naopak naznačuje lepší kvalitu života.

1.1. Somatické zdraví (Physical Well-being)

Tato oblast hodnotí fyzickou aktivitou dítěte/adolescenta, jeho vytrvalost a celkovou zdatnost. Úroveň fyzické aktivity je zkoumána ve vztahu ke schopnosti pohybu v okolí domova a školy, schopnosti si hrát či vykonávat jiné fyzicky náročné aktivity, například sport, na jejichž výkon může mít existence vady vliv.

1.2. Psychická pohoda (Psychological Well-being)

Tato oblast se zaměřuje na psychologickou pohodu a životní spokojenost dítěte/adolescenta. Zjišťuje pozitivní vnímání a emoce v prožívání.

1.3. Emoční vyladění (Moods and Emotions)

Tato oblast zjišťuje zastoupení depresivních nálad, stresu a negativních emocí v prožívání dítěte/adolescenta. Zabývá se pocity, jako jsou např. osamělost, zármutek, pocit dostatečnosti či nedostatečnosti a rezignace. Zohledňuje také, do jaké míry tyto pocity jedinec vnímá jako zátěžové.

1.4. Vztahy k vrstevníkům a sociální opora (Peers and Social Support)

Tato oblast zkoumá povahu vztahů dítěte/adolescenta k vrstevníkům. Zjišťuje kvalitu interakce mezi dítětem/adolescentem a vrstevníky a také nakolik dítě tyto vnímá jako oporu. Otázky této části zjišťují, do jaké míry se dítě/adolescent cítí přijímáno a podporováno svými přáteli a jaká je jeho schopnost vytvářet a udržovat přátelské vztahy. Částečně jsou zohledněny i některé aspekty komunikace s okolím.

1.5. Vztahy v rodině a domov (Parent Relation and Home Life)

Tato oblast se věnuje vztahům s rodiči a atmosféře v domácím prostředí. Zjišťuje kvalitu interakce mezi dítětem/adolescentem a rodičem či vychovatelem a pocity, které dítě chová vůči rodiči či pečovateli. Je zde kladen i důraz na to, zda se dítě/adolescent cítí být milováno a podporováno ze strany rodiny, zda vnímá rodinnou atmosféru jako vlídnou a zda je s ním nakládáno spravedlivě.

1.6. Sebepercepce (Self Perception)

Tato oblast zkoumá sebepojetí dítěte/adolescenta. Zjišťuje, zda je tělesný vzhled vnímán negativně či pozitivně. Otázky směřují i na tělesný obraz,

spokojenost s celkovým vzhledem, oblečením atp. Zajímá nás spokojenost jedince s vlastním vzhledem a se sebou samým.

1.7. Autonomie (Autonomy)

Tato oblast se věnuje možnostem, které se dítěti/adolescentovi nabízejí k náplni volného času. Zjišťuje úroveň autonomie, coby podstatný vývojový prerekvizit k vytvoření vlastní identity. Sem patří otázky svobody volby, nezávislosti a soběstačnosti. Zajímá nás, do jaké míry se jedinec cítí mít kontrolu nad svým životem a nad vykonáváním každodenních aktivit.

1.8. Školní prostředí (School Environment)

Tato oblast zkoumá to, jak dítě/adolescent vnímá své kognitivní možnosti učení a koncentrace a jeho vztah ke škole. Zajímá nás jedincova spokojenost s vlastními schopnostmi a výkonem podávaným při školních aktivitách. V potaz jsou brány i obecné postřehy o škole, například, zda je škola hodnocena jako místo, kde je jedinec rád. Navíc zjišťujeme jak dítě/adolescent vnímá své vztahy s učiteli.

1.9. Sociální přijetí a šikana (Social Acceptance and Bullying)

Tato oblast se věnuje pocitu odmítnutí vrstevníky. Zjišťuje pocity odmítnutí druhými i pocity úzkosti vůči nim.

1.10. Finanční možnosti (Financial Resources)

Zde je hodnocena vnímaná kvalita finančních zdrojů dítěte/adolescenta. Tato oblast zkoumá, zda má jedinec pocit, že má dostatek finančních zdrojů k tomu, aby mohl žít stylem srovnatelným s vrstevníky. Zároveň zjišťujeme možnost či nemožnost účastnit se společných aktivit v závislosti na těchto zdrojích.

2. Dotazníkem adaptace na zdravotní poškození

Dotazník adaptace na zdravotní postižení byl přidán jako jedenáctá část dotazníku KIDSCREEN52. Jde o nespécifický dotazník použitelný pro různé druhy zdravotního postižení. Na základě celkového skóru je možné definovat podskupinu s výrazně horší adaptací na zdravotní postižení.

3. Strukturovaný dotazník pro děti

Strukturovaný dotazník obsahoval otázky týkající se popisu osoby (základní údaje jako věk, pohlaví, studovaná škola, složení rodiny atp.), dále škály měřící depresivitu, sebehodnocení a výkonová očekávání.

3.1. Škála depresivity

Škála depresivity reprezentuje šest typických symptomů deprese - ztráta chuti k jídlu, problémy soustředit se, pocity skleslosti, pocit, že věci, které má udělat, dělá s velkým úsilím a přemáháním, pocity smutku, neschopnost zvládat běžné povinnosti (úkoly a práce doma, ve škole). Odpovídá se na ni na frekvenční stupnici od "*nikdy, výjimečně*" (=1) po "*často*" (=4). Škála dosahuje hodnot od 6 do 24 bodů, vyšší skóre naznačuje vyšší míru depresivity.

3.2. Škála sebehodnocení

Škála sebehodnocení (Self-esteem Scale, Rosenbergova škála) je desetipoložkový dotazník, který měří pozitivní, negativní a celkovou míru sebehodnocení. Často se používá v epidemiologických šetřeních. Škála možných odpovědí je čtyřbodová, v rozsahu od "*silně souhlasím*" po "*silně nesouhlasím*".
Znění položek:

Vcelku jsem sám/sama se sebou spokojený/á

Někdy si myslím, že nestojím za nic

Vím, že mám řadu dobrých vlastností

Zvládám věci stejně dobře jako jiní lidé

Není toho moc, na co bych mohl/a být hrdý/á

Někdy se cítím zbytečný/á

Jsem stejně hodnotný člověk jako ostatní lidé

Přál/a bych si, abych si mohl/a sám/sama sebe víc vážít

Mám pocit, že jsem neúspěšný/á

Mám k sobě pozitivní postoj

3.3. Škála výkonových očekávání

Škála výkonových očekávání má šest položek, které zahrnují výkonová očekávání dotázaného a očekávání jeho rodičů. Vyšší skóre znamená vyšší

výkonové očekávání. Škála možných odpovědí je šestibodová, v rozsahu od "nikdy" po "vždy".

Znění položek:

V naší rodině je uznáván pouze výjimečný výkon

Velice se snažím, abych nezklamal/a své rodiče a učitele

Těžko snáším, když nejsem nejlepší

Rodiče ode mne očekávali, že budu výborný/á

Mám pocit, že musím dělat věci buď dokonale, nebo je nedělat vůbec

Mám příliš vysoké cíle

4. Dotazník pro rodiče

Strukturovaný dotazník obsahoval základní údaje o dítěti, dotazované osobě, rodině a jejím složení. Dále se pak vyptával na hodnocení dětí dotazovanou osobou v oblastech zdraví a výkonnosti, psychické pohody, rodiny, rodinných vztahů, života doma, školy, učení, přátel, vztahu s vrstevníky a rodinnými členy.

5. Evaluace vzhledu

K hodnocení vzhledu zúčastněných pacientů byla použita jejich fotodokumentace. Byly hodnoceny 2 sady černobílých fotografií - před a po finální korekci sekundární deformity rtu a nosu. Fotografie byly hodnoceny skupinou 9 posuzovatelů - čtyřmi studenty medicíny a pěti lékaři FNKV s atestací v oboru plastické chirurgie a dlouholetou zkušeností v oblasti terapie rozštěpových pacientů. Fotografie byly hodnoceny na sedmistupňové škále (viz Příloha č. 15).

6. Zpracování a statistické vyhodnocení dat

Informace z dotazníků byly přepsány do tabulky MS Excel. Takto vzniklý soubor byl načten statistickým programem SPSS a v tomto programu byla data zpracována. Pro účely analýz v této práci byly použity základní popisné funkce (četnosti, průměry). Pro testování rozdílnosti skupinových průměrů byla použita analýza variance, příp. t-test pro dva nezávislé výběry. Neparametrický Man-

Wilcoxonův U test byl použit v případě, kdy počet osob v souboru byl nízký a neoprávněno používat parametrické testy (neparametrické testy používáme při N nižším než 30). Pro posouzení rozdílů v rozložení četností kategoriálních proměnných byl použit χ^2 test.

V. Výsledky

1. Deskriptivní data

Výzkumu se zúčastnila skupina dospívajících pacientů s rozštěpem (N = 97), normativní vzorek českých adolescentů (N = 1038), skupina rodičů rozštěpových nemocných (N = 96) a 9 posuzovatelů (4 medici a 5 lékařů) k evaluaci 2 sad fotografií pacientů s rozštěpem před a po finální korekci sekundární deformity rtu a nosu (podrobněji viz oddíl III: Materiál a Přílohy č. 3 - 13).

2. Kvalita života adolescentů s rozštěpovou vadou

Porovnání výsledků skupiny pacientů s rozštěpem s normativním vzorkem svědčí o tom, že profil kvality života u dětí s rozštěpem má shodný průběh s profilem normativní skupiny. Průměrné hodnoty na většině škál jsou dokonce u vzorku dětí s rozštěpem mírně vyšší oproti průměrům normativní skupiny. c (viz tabulka 1 a graf 1).

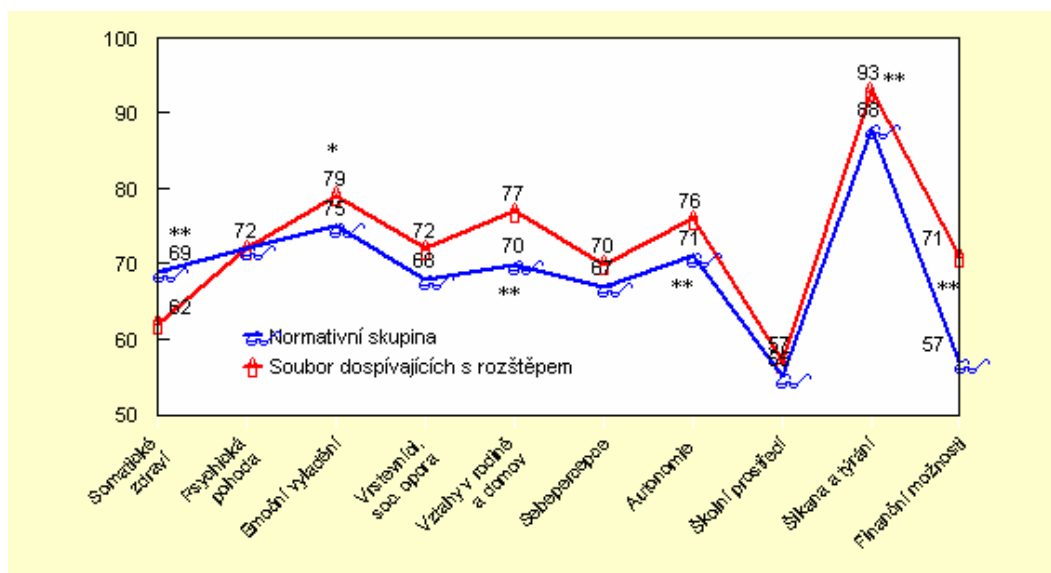
Tabulka 1 Porovnání souboru pacientů s rozštěpem s normativním souborem

Škála	Soubor	Počet	Průměr	S.O.	F	P
Somatické zdraví	NV	1035	69,4	20,9	10,1	0,001
	DRV	93	62,3	17,6		
Psychická pohoda	NV	1035	71,9	17,2	0,19	0,889
	DRV	94	71,6	15,2		
Emoční vyladění	NV	1037	74,9	16,9	4,92	0,027
	DRV	95	78,8	12,0		
Vztahy k vrstevníkům a sociální opora	NV	1037	68,4	18,5	2,81	0,094
	DRV	95	71,7	18,9		
Vztahy v rodině a domov	NV	1035	70,0	19,7	9,46	0,002
	DRV	93	76,5	16,9		
Sebepercepce	NV	1035	66,9	20,5	2,15	0,143
	DRV	95	70,1	18,7		

Autonomie	NV	1037	70,6	18,6	7,97	0,005
	DRV	95	76,2	18,8		
Školní prostředí	NV	1033	55,0	19,9	0,72	0,396
	DRV	93	56,9	19,5		
Sociální přijetí a šikana	NV	1034	88,5	14,8	7,06	0,008
	DRV	94	92,6	9,9		
Finanční možnosti	NV	1032	56,9	25,7	27,4	0,000
	DRV	95	71,3	26,2		

Pozn. NV = normativní vzorek populace, DRV = dospívající s rozštěpovou vadou, S.O. = směrodatná odchylka, F = hodnota testovacího kritéria pro analýzu variance, P = statistická významnost rozdílu

Graf 1 Profil kvality života podle dotazníku KIDSCREEN; porovnání vzorku dospívajících s rozštěpem (N=97) a normativního vzorku českých adolescentů (N=1038)



3. Úspěšnost adaptace na vadu

V provedeném výzkumu byla míra úspěšnosti adaptace na vadu zjišťována Dotazníkem adaptace na zdravotní poškození (viz výše). Vzorek dětí s rozštěpem, který jsme sledovali, je tak možné rozdělit na děti, kterým jejich vada nepůsobí výrazné problémy v oblasti společenského uplatnění, ani ji nevnímají jako okolnost, která snižuje jejich sebehodnocení. Část dětí s rozštěpem pak pochopitelně vnímá svou vadu jako faktor, který snižuje jejich sebehodnocení, a vytváří v nich komplex postojů, které vedou sociální izolaci. Za neúspěšnou

adaptaci byl považován skór o jednu směrodatnou odchylku vyšší než průměr - ve sledovaném souboru bylo těchto dětí 14%. V tabulce 2 a 3 jsou uvedeny položky dotazníku, která naznačují výskyt *neúspěšné adaptace* na vadu. Míra neúspěšné adaptace je vyjádřena v procentech. Nejobtížnější adaptace je u položek, které vyjadřují odlišnost od ostatních, stud související s viditelnou vadou, závislost na pomoci od ostatních v době léčení, obavy související se zdravotním postižením a obavy týkající se budoucnosti.

Tabulka 2 Dotazník adaptace na zdravotní postižení

P	Jste schopeni/a dělat vše, co chcete, i přes své zdravotní postižení?	10,6
P	Cítíte se jako ostatní, i když máte zdravotní postižení?	12,8
P	Máte možnost žít tak, jak chcete, i když máte zdravotní postižení?	7,5
P	Berou vás kamarádi/ky takového/takovou, jaký/á jste?	8,5
P	Můžete se bavit nebo něco podnikat s ostatními mladými lidmi (např. sportovat)?	7,4
P	Myslíte, že můžete dělat většinu věcí stejně dobře jako vaši vrstevníci/ce?	7,4
P	Jsou vaši kamarádi rádi ve vaší společnosti?	9,9

Pozn. P = kumulativní procento odpovědí v kategoriích "nikdy", "málokdy" a "středně často" (tučně jsou zvýrazněny hodnoty nad 10 %)

Tabulka 3 Dotazník adaptace na zdravotní postižení

N	Děláte si kvůli zdravotnímu postižení starosti s budoucností?	19,4
N	Jste kvůli zdravotnímu postižení osamělý/á?	5,3
N	Stydíte se kvůli svým zdravotním potížím?	10,6
N	Jste kvůli svému zdravotnímu postižení unavený/á?	3,2
N	Podřizuje se váš život zdravotnímu postižení?	9,7
N	Máte kvůli zdravotnímu postižení problémy se spaním?	2,1
N	Cítíte se odstrčený/á?	4,3
N	Máte pocit, že jste jiný/á než ostatní děti?	14,9
N	Je pro vás těžké si kvůli zdravotnímu postižení najít kamarády/ky?	8,6
N	Vadilo vám, že vám při léčbě musí pomáhat ostatní?	18,2
N	Trápil/a jste se kvůli svému zdravotnímu postižení?	15,6
N	Překáží vám vaše zdravotní postižení v každodenním životě?	5,5

Pozn. N = kumulativní procento odpovědí v kategoriích "středně často", "dost často" a "vždy" (tučně jsou zvýrazněny hodnoty nad 10 %)

4. Kvalita života u adaptovaných a neadaptovaných postižených

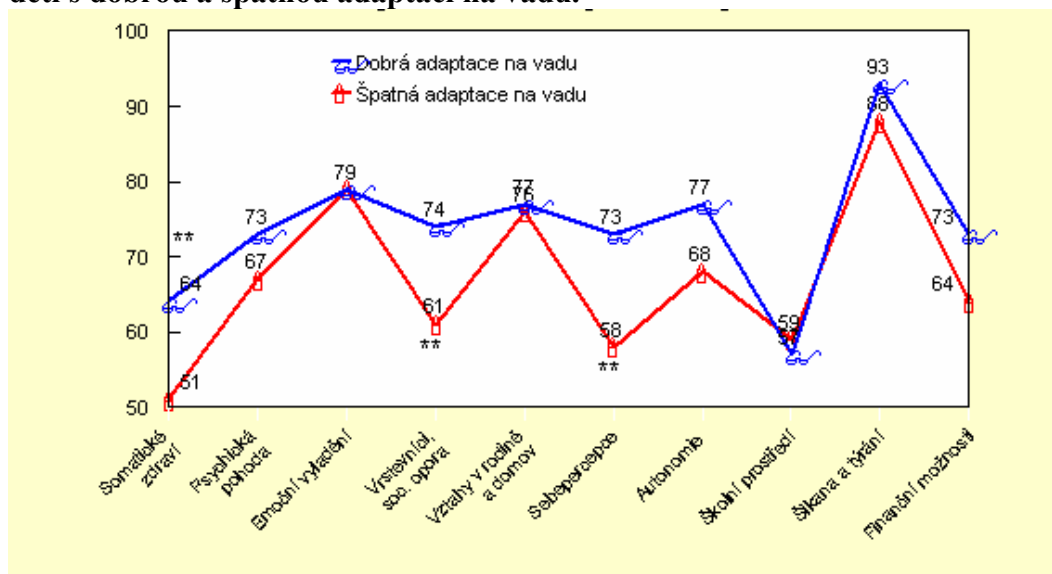
Porovnali jsme, zda odlišná míra psychologické adaptace na vadu má odraz v kvalitě života. Z grafu 2 je zřejmé, že podskupina, která se špatně adaptuje na vadu jinak vnímá i kvalitu svého života. Statisticky významné rozdíly byly zjištěny na třech z deseti škál. Děti, které se neúspěšně adaptují na svoji vadu vnímají hůře svůj zdravotní stav a častěji se kvůli vadě cítí vyřazení z běžných fyzických aktivit. Dále mají horší sebepercepci a horší vztahy k vrstevníkům, pociťují vyřazenost ze skupinových aktivit a uvádějí častěji ústrky ze strany svých spolužáků (viz tabulka 4 a graf 2).

Tabulka 4 Soubor dospívajících s rozštěpem - porovnání podskupiny úspěšně adaptované na vadu a podskupiny s neúspěšnou adaptací

Škála	Soubor	Počet	Průměr	S.O.	P
Somatické zdraví	Adapt. +	78	64,25	18,10	0,007
	Adapt. -	13	51,54	10,49	
Psychická pohoda	Adapt. +	79	73,06	15,22	0,078
	Adapt. -	13	66,99	10,95	
Emoční vyladění	Adapt. +	79	79,26	10,99	0,854
	Adapt. -	14	79,08	13,20	
Vztahy k vrstevníkům a sociální opora	Adapt. +	79	74,47	17,44	0,006
	Adapt. -	14	60,71	18,03	
Vztahy v rodině a domov	Adapt. +	77	77,37	16,59	0,728
	Adapt. -	14	76,49	15,30	
Sebepercepcie	Adapt. +	79	72,69	17,25	0,009
	Adapt. -	14	57,86	21,81	
Autonomie	Adapt. +	80	77,44	18,12	0,119
	Adapt. -	14	68,21	21,72	
Školní prostředí	Adapt. +	79	56,54	20,13	0,813
	Adapt. -	13	58,65	16,96	
Sociální přijetí a šikana	Adapt. +	79	93,46	9,40	0,062
	Adapt. -	14	88,10	12,10	
Finanční možnosti	Adapt. +	80	72,60	25,37	0,359
	Adapt. -	14	64,29	31,59	

Pozn. Man - WU = Man-Whitney U, neparametrický test, porovnání průměrů na jednotlivých dimenzích dotazníku KIDSCREEN

Graf 2 Profil kvality života podle dotazníku KIDSCREEN; porovnání vzorku dětí s dobrou a špatnou adaptací na vadu.



5. Výsledky strukturovaného dotazníku pro děti

Strukturovaný dotazník pro děti sledoval míru sebehodnocení, míru depresivity a výkonová očekávání.

5.1. Sebehodnocení

Škála sebehodnocení umožňuje vyjádřit celkový skór sebehodnocení, skór pozitivního sebehodnocení i skór negativního sebehodnocení. Byly zjišťovány rozdíly v pozitivním, negativním i celkovém sebehodnocení u úspěšně i neúspěšně adaptovaných a rozdíly v závislosti na pohlaví. Zjištěné rozdíly byly statisticky nevýznamné. Znamená to, že sebehodnocení nemá vztah k úspěšnosti adaptace na zdravotní postižení.

Tabulka 5 Sebehodnocení u úspěšně a neúspěšně adaptovaných

Skupina		Pozitivní sebehodnocení	Negativní sebehodnocení	Celkové sebehodnocení
Adapt. +	Počet	79	78	77
	Průměr	10,3	16,0	26,3
	S.O.	2,3	1,6	1,8
Adapt. -	Počet	14	14	14
	Průměr	10,7	16,3	27,0
	S.O.	3,5	1,8	2,6
	P	0,51	0,47	0,44

Tabulka 6 Rozdíly v sebehodnocení v závislosti na pohlaví

Pohlaví		Pozitivní sebehodnocení	Negativní sebehodnocení	Celkové sebehodnocení
Muž	Počet	64	64	63
	Průměr	10,1	16,2	26,3
	S.O.	2,6	1,7	2,0
Žena	Počet	32	31	31
	Průměr	11,2	15,5	26,7
	S.O.	2,4	1,6	1,8
Celkem	Počet	96	95	94
	Průměr	10,4	16,0	26,4
	S.O.	2,6	1,7	1,9
ANOVA	F	3,713	3,348	0,869
	P	0,06	0,07	0,35

5.2. Depresivita

Výsledek depresivity byl pro sledovaný soubor podobný jako u sebehodnocení. Nebyl zjištěn statisticky významná rozdíl mezi depresivitou úspěšně a neúspěšně adaptovaných jedinců ($P = 0,38$). Nebyl zjištěn ani významný rozdíl v depresivitě ve vztahu k pohlaví ($P = 0,24$).

Tabulka 7 Depresivita u úspěšně a neúspěšně adaptovaných

Skupina	Počet	Průměr	S.O.
Adapt. +	78	10,9	3,2
Adapt. -	14	11,6	2,8
Celkem	92	11,0	3,2

Tabulka 8 Depresivita podle pohlaví

Pohlaví	Počet	Průměr	S.O.
Muž	63	10,8	3,0
Žena	32	11,6	3,4
Celkem	95	11,1	3,2

5.3. Výkonová očekávání

Výsledky v oblasti výkonových očekávání neukazují statisticky významné rozdíly ve vztahu k vadě ($P = 0,48$), ani ve vztahu k pohlaví ($P = 0,37$).

Tabulka 9 Výkonová očekávání u úspěšně a neúspěšně adaptovaných

Skupina	Počet	Průměr	S. O.
Adapt. +	73	23,0	5,8
Adapt. -	12	21,3	7,6
Celkem	85	22,7	6,1

Tabulka 10 Výkonová očekávání podle pohlaví

Pohlaví	Počet	Průměr	S. O.
Muž	58	22,3	5,6
Žena	30	23,7	7,0
Celkem	88	22,8	6,1

6. Výsledky dotazníku pro rodiče

Výsledky dotazníkového šetření u rodičů byly porovnány s výsledky jejich dětí. Na většině škál se výsledky obou skupin shodovaly. Statisticky významné odchylky se našly na 4 z 10 škál - Autonomie, Školní prostředí, Sociální přijetí a šikana, Finanční možnosti. Autonomii a školní prostředí vnímali rodiče lépe než jejich děti, naopak na škále Sociálního přijetí a šikany a Financí dosahovaly nižšího skóre (viz tabulka 11 a graf 3)

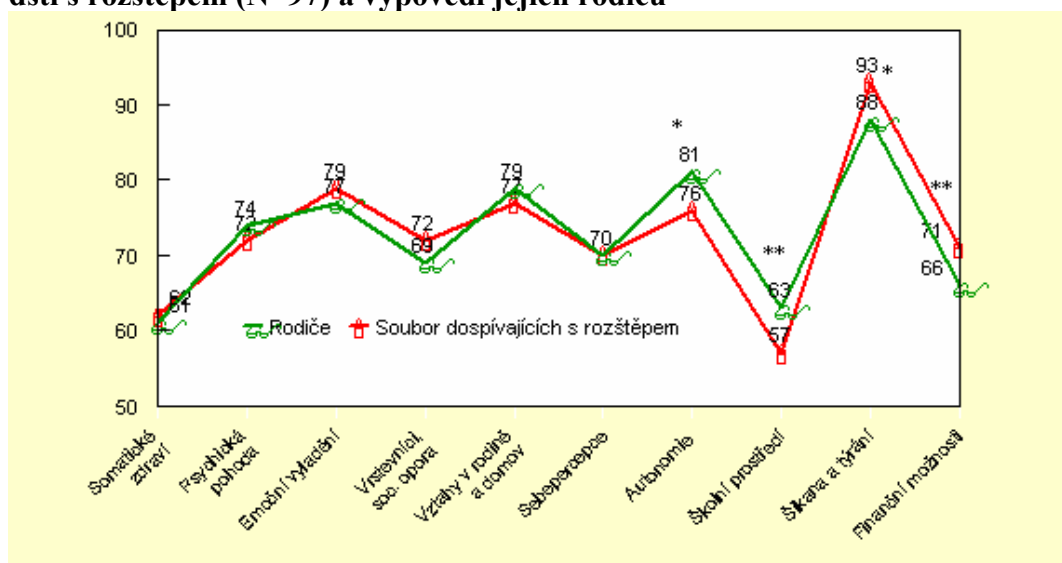
Tabulka 11. Porovnání výsledků dotazníku rodičů a jejich postižených dětí

Škála	Soubor	Počet	Průměr	S.O.	P
Somatické zdraví	SR	97	61,3	19,8	0,802
	DRV	93	62,3	17,6	
Psychická pohoda	SR	95	74,0	16,3	0,377
	DRV	94	71,6	15,2	
Emoční vyladění	SR	95	76,7	14,0	0,072
	DRV	95	78,8	12,0	
Vztahy k vrstevníkům a sociální opora	SR	94	68,5	17,1	0,073
	DRV	95	71,7	18,9	
Vztahy v rodině a domov	SR	94	78,8	15,7	0,283
	DRV	93	76,5	16,9	
Sebepercepce	SR	95	69,9	17,6	0,558
	DRV	95	70,1	18,7	
Autonomie	SR	96	80,8	14,2	0,029

	DRV	95	76,2	18,8	
Školní prostředí	SR	95	62,6	16,3	0,001
	DRV	93	56,9	19,5	
Sociální přijetí a šikana	SR	96	88,1	15,9	0,025
	DRV	94	92,6	9,9	
Finanční možnosti	SR	96	65,5	21,4	0,025
	DRV	95	71,3	26,2	

Pozn. SR = soubor rodičů, DRV = dospívající s rozštěpovou vadou

Graf 3 Profil kvality života podle dotazníku KIDSCREEN. Porovnání vzorku dětí s rozštěpem (N=97) a výpovědi jejich rodičů



Dále byly srovnány výsledky rodičů úspěšně adaptovaných (Skupina I) a neúspěšně adaptovaných postižených jedinců (Skupina II). Výsledky se statisticky významně lišily ve 4 škálách - Somatické zdraví, Vztahy k vrstevníkům a soc. opora, Sebepercepce a Sociální problémů než rodiče jedinců úspěšně adaptovaných (tabulka 12. a 13., graf 4.)

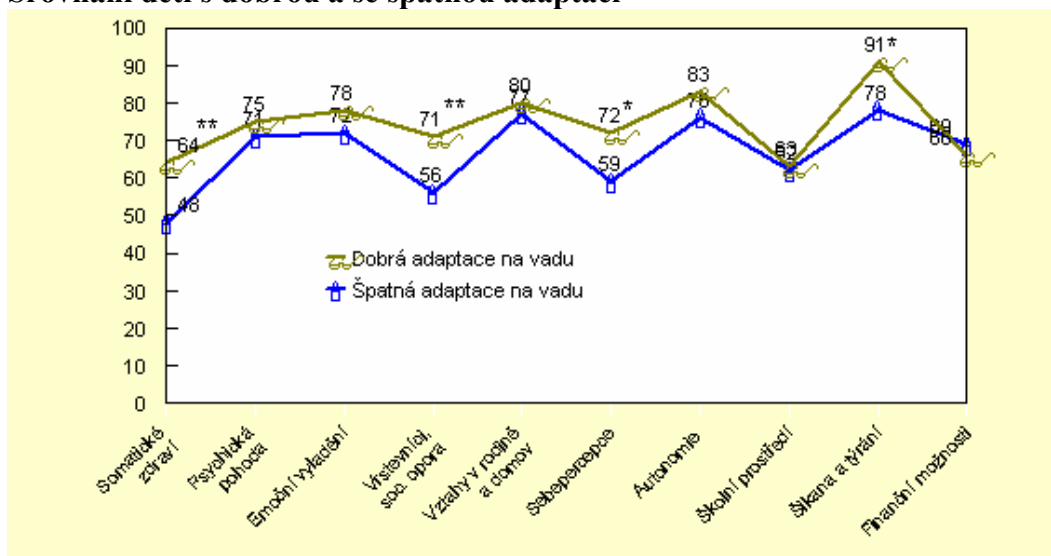
Tabulka 12 Porovnání výsledků rodičů adaptovaných a neadaptovaných dětí

Skupina Škála	Skupina I			Skupina II			Celkem Počet
	Počet	Průměr	S.O.	Počet	Průměr	S.O.	
Somatické zdraví	75	64,3	19,5	14	48,2	20,4	89
Psychická pohoda	74	75,5	16,0	14	71,1	16,9	88
Emoční vyladění	74	77,8	13,6	14	72,2	16,6	88
Vztahy k vrstevníkům a soc. opora	74	70,9	16,2	14	55,7	20,1	88
Vztahy v rodině a domov	74	79,6	14,3	13	77,2	21,5	87
Sebepercepce	74	71,6	16,9	14	58,6	18,8	88
Autonomie	75	82,5	13,0	14	76,1	14,6	89
Školní prostředí	74	62,9	15,6	14	62,2	20,4	88
Sociální přijetí a šikana	75	90,8	11,5	13	77,6	26,9	88
Finanční možnosti	75	65,8	21,4	14	69,0	23,0	89

Tabulka 13 Statistická významnost rozdílů výsledků Skupiny I a Skupiny II

Škála	Somatické zdraví	Psychická pohoda	Emoční vyladění	Vztahy k vrstevníkům a soc. opora	Vztahy v rodině a domov
P	0,009	0,369	0,220	0,007	0,900
Škála	Sebepercepce	Autonomie	Školní prostředí	Sociální přijetí a šikana	Finanční možnosti
P	0,018	0,113	0,806	0,035	0,687

Graf 4 Porovnání kvality života dětí s rozštěpem podle výpovědi rodičů. Srovnání dětí s dobrou a se špatnou adaptací



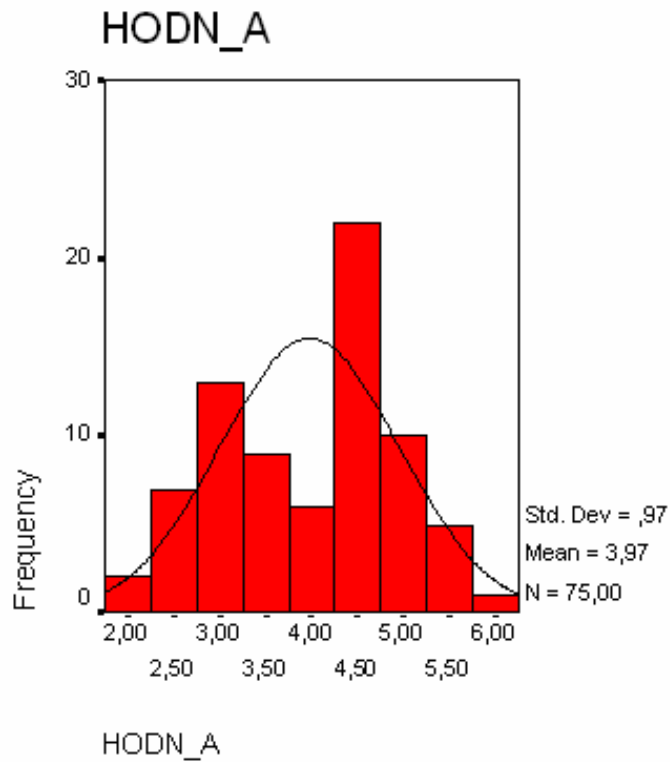
7. Výsledky evaluace vzhledu

Při evaluaci vzhledu hodnotil každý z 9 pozorovatelů 2 sady fotografií - fotografie před finální korekcí (Hodn_A) a po finální korekci (Hodn_B). Výsledky hodnocení byly zprůměrovány a párovým t-testem se pak zjišťoval rozdíl průměrů mezi hodnocením před a po korekci. Výsledky potvrdily statistickou významnost rozdílu obou hodnocení na hladině $P < 0.001$. Hodnocení fotografií po operaci dopadlo výrazně lépe, než hodnocení fotografií před operací. Zároveň hodnocení po operativní korekci zanesené do histogramu více odpovídá normálnímu rozložení v populaci (graf 5. a 6.).

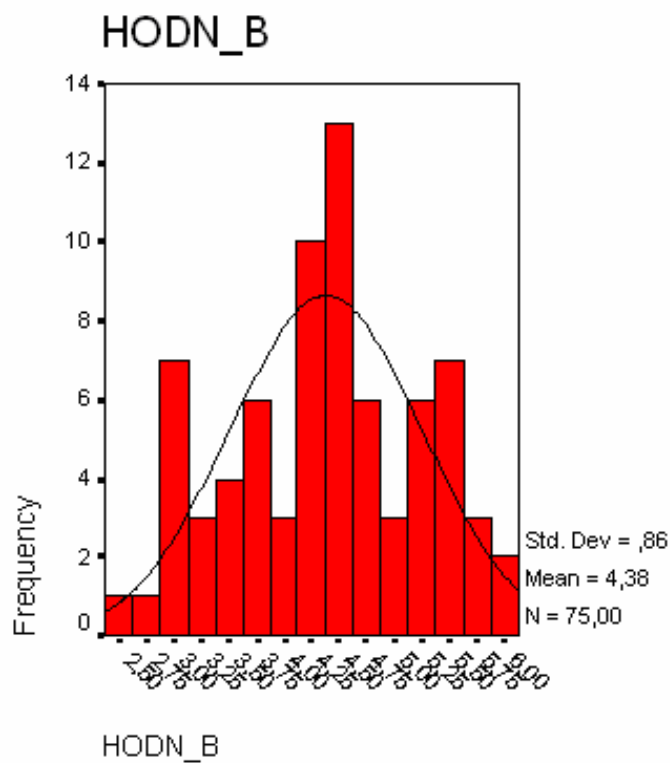
Tabulka 14 Porovnání evaluace vzhledu před a po finální korekci vady

Hodnocení	Počet	Průměr	S.O.	P
A	75	4,0	1,0	
B	75	4,4	0,9	0,000

Graf 5 Rozložení skóre u skupiny před finální korekcí



Graf 6 Rozložení skóre u skupiny po finální korekcí



VI. Diskuse

1. Deskriptivní data

Celkem bylo vyšetřeno 102 dospívajících s rozštěpem rtu nebo patra, 5 dotazovaných bylo vyřazeno kvůli většímu množství chybějících údajů.

Z hlediska pohlaví bylo v našem vzorku více mužů, což odpovídá relativně častějšímu výskytu vady u mužů.

Oproti struktuře rodin v populaci je ve sledovaném vzorku vyšší podíl úplné rodiny, naopak nižší je podíl doplněné rodiny (nevlastní otec). Tento nálezn je ve shodě s nálezy v literatuře, které naznačují, že narození dítěte s vrozenou vadou často mobilizuje a stmelí vztahy mezi rodiči, ovšem v případě rozpadu manželství matka s postiženým dítětem obtížněji nachází partnera.

Normativní vzorek čítá 1038 jedinců ve věku 12 - 18 let, což dobře koresponduje se skupinou postižených.

2. Kvalita života adolescentů s rozštěpovou vadou

Výsledky porovnání reprezentativního vzorku se souborem adolescentů s rozštěpovou vadou jsou shrnuty v tabulce 1. Pro každou dimenzi je zde uveden celkový počet osob v souboru, který se může mírně lišit, protože jedinci s chybějícími daty nejsou zahrnuti.

Na základě faktů zmíněných v teoretickém úvodu práce (kapitola 2.4. a 2.5.) by se dalo předpokládat, že výsledky dotazníkového šetření prokáží horší kvalitu života skupiny adolescentů s rozštěpem. Přesto však má tato skupina srovnatelné výsledky s normativním vzorkem. Statisticky významný rozdíl byl nalezen v 6 z 10 škál, z toho na 5 měli dospívající s rozštěpem vyšší skór. To může být způsobeno zvýšenou snahou rodiny kompenzovat dítěti s vadou jeho znevýhodnění. Rodiče poskytují postiženým dětem hojně vše co potřebují, což podporuje i vysoký skór těchto dětí v oblastech Finanční možnosti a Vztahy v rodině a domov. Nižší skór na škále měřící subjektivní kvalitu somatického zdraví je pak zcela ve shodě s přítomností tělesné vady⁴. Tento výsledek je shodě s výsledky obdobných studií provedených v zahraničí. Zároveň je také

povzbuzující pro lékaře i rodiče dětí s postižením, neboť naznačuje, že kvalita života dospívajících s rozštěpem je v podstatě shodná se zdravými vrstevníky.

3. Úspěšnost adaptace na vadu a kvalita života maladaptované podskupiny

Přestože výsledky neprokázaly celkově zhoršenou kvalitu života, neznamená to, že se všichni postižení adaptují na vadu bez problémů. Někteří postižení mají problémy s přijetím vlastního vzhledu a smířením se s neodstranitelností postižení. Rozlišení na úspěšně adaptované a neúspěšně adaptované bylo provedeno statistickým zhodnocením Dotazníku adaptace na zdravotní postižení, tj. na základě rozložení dat - za neúspěšně adaptované byly považováni ti, kteří mají průměr jednu směrodatnou odchylku od průměru skupiny. Takto definované skupiny pak byly analyzovány v souvislosti s hodnocením kvality života.

Problematika adaptace jedince na viditelnou vadu je částečně probrána v kapitole 2.4. a 2.5. V literatuře je diskutována celá řada faktorů, které mohou mít vliv na úspěšnost adaptace. Většina prací neprokázala přímý vztah mezi tíží vady a úspěšností adaptace, stejně tak se nezjistila závislost na pohlaví¹⁵. Naopak jako velmi důležitá se ukázala podpora rodiny a okolí, kdy dobré rodinné zázemí většinou predikuje lepší srovnání se s vadou a následně pak i subjektivně udávanou lepší kvalitu života. Z dalších prediktorů dobré adaptace pak lze uvést inteligenci či přikládání menší důležitosti tělesnému vzhledu.

Ve sledovaném vzorku se nacházelo 14% adolescentů se špatnou adaptací na vadu. Ti pak také dosahovali horších výsledků v hodnocení kvality života. Špatná adaptace na vadu pak vede k maladaptivnímu chování. Vadě je přikládána veliká důležitost a se stává středobodem pacientova života. Pacient ji vnímá jako překážku, která znemožňuje normální život, vede k nižšímu sebehodnocení, strachu z negativní reakce okolí a odmítnutí a nakonec k sociální izolaci. To je v souladu s výsledky, kdy se hůře adaptovaní odlišují zejména v oblastech vyjadřujících odlišnost od ostatních, stud související s viditelnou vadou, závislost na pomoci od ostatních v době léčení, obavy související se zdravotním postižením

a obavy týkající se budoucnosti. V dotazníku kvality života pak dosahují horších výsledků v oblastech Somatické zdraví, Vztahy k vrstevníkům a Sebepercepce.

4. Výsledky strukturovaného dotazníku pro děti

Sledované psychologické charakteristiky (sebehodnocení, depresivita, výkonová očekávání) se výrazně neliší podle úspěchu adaptace na vadu ani podle pohlaví. U sebehodnocení je tento výsledek překvapující, jelikož řada zahraničních prací prokázala významnou korelaci mezi psychosociální adaptací a sebehodnocením. Soubor otázek na výkonová očekávání byl do výzkumného dotazníku zařazen, aby otestoval hypotézu, podle níž se u jedinců s tělesnou či jinou vadou častěji objevuje tendence kompenzovat vadu tím, že jedinec vynikne v nějaké oblasti. V souboru dospívajících s rozštěpovou vadou se tato charakteristika vyskytuje ve velkém rozpětí od velmi nízkých nároků po velmi vystupňované. Souvislost s úspěšností na vadu však nebyla potvrzena. Stejně tak u depresivity se neprokázal vztah k úspěšnosti adaptace na vadu.

5. Výsledky dotazníku pro rodiče

Výsledky dotazníkového šetření u rodičů se v porovnání s výsledky jejich dětí statisticky významně lišily na 4 z 10 škál - Autonomie, Školní prostředí, Sociální přijetí a šikana, Finanční možnosti. Autonomii a Školní prostředí vnímali rodiče lépe než jejich děti, naopak na škále Sociálního přijetí a šikany a Financí dosahovali nižšího skóre. Na ostatních škálách se neprokázal významný rozdíl. To je ve shodě se zahraniční studií, kterou provedl Snyder ¹⁴. Ten uvádí, že výzkumy založené na srovnání dat získaných od zdravých adolescentů a jejich rodičů vykazují nízkou až střední shodu. Adolescenti většinou udávali více problémů než rodiče. Naopak u dětí s kraniofaciální deformitou a jejich rodičů panuje větší shoda mezi sebehodnocením a hodnocením adolescentů rodiči. V případech nalezených rozdílů pak udávají více problémů spíše rodiče. Tato shoda obou výpovědí může být zapříčiněna bližšími vztahy v rodině a větší péčí a zájmem rodičů o své postižené dítě. Mohlo by to zároveň také vysvětlovat subjektivně vnímanou nižší samostatnost postižených adolescentů. Překvapivý je výsledek

v oblasti Školního prostředí, které rodiče vnímají pozitivněji, než jejich potomci. Dal by se vysvětlit tím, že se děti svým rodičům nesvěřují se všemi školními problémy, aby je příliš neznepokojovali. Vyšší skóre rodičů na škále Sociálního přijetí a šikany je vcelku očekávaným výsledkem. Rodiče takto postižených dětí bývají přehnaně ochrannější a mají často obavy z toho, jak budou jejich potomci přijati okolím. Reakce okolí si často vykládají více negativně a dávají je do vztahu s viditelným postižením svých dětí. Vyšší skóre dosahují rodiče i v oblasti financí. Přestože jsou na tom děti s rozštěpem s kapesným lépe, než jejich zdraví vrstevníci, mají rodiče stále pocit, že jim nedávají dost. To je nejspíše způsobeno pocitem viny rodičů za existenci vady a jejich snahou kompenzovat jim postižení jakkoliv je to možné.

Při dalším zpracování dat byly srovnány výsledky rodičů úspěšně adaptovaných a neúspěšně adaptovaných postižených jedinců. Výsledky se statisticky významně lišily ve 4 škálách - Somatické zdraví, Vztahy k vrstevníkům a sociální opora, Sebepercepce a Sociální přijetí a šikana. Na těchto škálách dosahují rodiče maladaptovaných jedinců významně horších výsledků než rodiče jedinců úspěšně adaptovaných. Výsledky se shodují s porovnáním sebehodnocení maladaptovaných a úspěšně adaptovaných postižených. Rodiče tedy vnímají nejvíce problémů ve stejných oblastech, jako jejich děti.

6. Výsledky evaluace vzhledu

Výsledky evaluace vzhledu potvrdily statistickou významnost rozdílu hodnocení před a po korektivní operaci na hladině významnosti $P < 0.001$. To znamená poměrně jasné potvrzení předpokladu, že operativní korekce vzhledu má za výsledek jednoznačné zlepšení vzhledu a lepší hodnocení postiženého okolím. Je však třeba si uvědomit, že rekonstrukční korekce rtu a nosu je operací kosmetickou, nikoliv život zachraňující. Její indikací je tedy přání pacienta zlepšit svůj vzhled, se kterým není spokojen a pacient by měl být operován pouze z vlastní vůle, vnímá-li on sám svůj stav jako vadu⁴.

VII. Závěr

Rozštěp rtu a patra je velmi závažnou vrozenou vadou, která postihuje nejen vzhled obličeje, ale i řadu jeho funkcí, zejména řeč a komunikaci. Jde o vadu se silnými psychosociálními souvislostmi, které byly předmětem výzkumu zpracovaném v této práci. Cílem práce bylo zjistit subjektivně vnímanou kvalitu života dospívajících s orofaciálním rozštěpem, míru úspěšnosti adaptace postižených na jejich vadu a vztah mezi adaptací a subjektivně vnímanou kvalitou života. Dále se porovnávalo hodnocení kvality života samotnými postiženými a jejich rodiči. V závěrečné fázi se zjišťoval vliv finální korekce deformity rtu a nosu na zjev nemocného.

Výsledky subjektivního hodnocení kvality života nepotvrdily předpoklad, že by postižení vnímali kvalitu svého života hůře, než jejich vrstevníci. Naopak ji v mnoha oblastech vnímali lépe. Nižší skóre dosahovali jen v oblasti hodnotící somatického zdraví, což je zcela ve shodě s přítomností tělesné vady.

Dalším dotazníkem byla hodnocena úspěšnost adaptace na vadu a její vztah ke kvalitě života. Míra úspěšnosti adaptace na vadu značně variuje v rámci souboru dospívajících (ve sledovaném souboru bylo 14% maladaptovaných). Úspěšná psychologická adaptace na vadu znamená v perspektivě postiženého jedince výhodu, která se projevuje lepší kvalitou života, dobrou sociální adaptací a pravděpodobně také lepším studijním prospěchem a později úspěšnějším pracovním uplatněním.

Porovnání hodnocení kvality života postiženými a jejich rodiči prokázalo značnou shodu výsledků. V případě rozdílů pak rodiče většinou udávali více problémů, než jejich děti. Tyto výsledky jsou ve shodě s očekáváním i se zahraničními studii.

V konečné fázi se hodnocením fotografií před a po finální korekci sekundární deformity rtu a nosu hodnotil význam této operace pro celkový vzhled postiženého. Výsledky jasně prokázaly pozitivní efekt této intervence na hodnocení vzhledu obličeje okolím.

Všechny tyto výsledky naznačují, že důležité je nejen co nejdokonalejší odstranění funkčních problémů a stigmatizující disharmonie, ale také přijetí vady

v rovině psychologické. To pak může zvýšit emoční stabilitu a sebedůvěru a tak i kvalitu života postižených jedinců a do značné míry ovlivňovat úspěšnost společenského uplatnění dětí s rozštěpovou vadou. Současně se somatickou léčbou je proto vhodné provádět psychologickou podporu, nasměrovanou na smíření se s existencí vady.

VIII. Souhrn

Rozštěpové vady rtu a patra patří v České republice k nejčastěji se vyskytujícím vrozeným vývojovým vadám. Celosvětově se vyskytují v poměru 1,7: 1000 živě narozených dětí. Izolovaná vada není letální ani spojená s mentální retardací, až ve 20% však může být spojena s přidruženým postižením. Na etiopatogenezi se podílejí faktory vnitřní (genetická predispozice) i vnější (stav matky, výživa, škodliviny prostředí). Jejich význam je důležitý zejména v kritické periodě pro vývoj obličeje a patra mezi 4. a 12. týdnem.

Primárně má vada negativní funkční důsledek na sání, polykání, kousání, dýchání a tvorbu řeči. Esteticky pak postihuje faciální triangl, který nejvíce ovlivňuje vzhled obličeje. Nezanedbatelný vliv na vývoj a poruchu verbální komunikace má i porucha sluchu, která je u řady rozštěpových pacientů způsobená chronickou sekretorickou otitidou. Patologický vzhled, hypomimie, nižší atraktivita a méně inteligentní výraz pak vedou i k poruše nonverbální komunikace. Tyto všechny příznaky společně s vyšší nemocností mohou jedinci působit značné psychosociální potíže, jako jsou negativní reakce rodiny a okolí, vyřazení z vrstevnických aktivit či přímo šikanování, problémy v navazování partnerských vztahů a v neposlední řadě i nižší sociální uplatnění. To vše pak značně snižuje kvalitu života postižených.

Výzkumná část práce se zaměřuje na psychosociální dopad rozštěpové vady. Cílem práce sledovat kvalitu života dospívajících s rozštěpem, míru jejich adaptace na vadu a vztah mezi adaptací a subjektivně pocíťovanou kvalitou života. Dále se pak výzkum zabýval hodnocením stavu adolescentů jejich rodiči a porovnáním tohoto hodnocení se subjektivní výpovědí postižených. V konečné fázi se zkoumal efekt finální korekce sekundární deformity obličeje na hodnocení vzhledu postiženého okolím.

K měření kvality života byl použit mezinárodní instrument KIDSCREEN52 sledující kvalitu života na 10 škálách (Somatické zdraví, Psychická pohoda, Emoční vyladění, Vztahy k vrstevníkům a sociální opora, Vztahy v rodině a domov, Sebeuvědomění, Autonomie, Školní prostředí, Šikana a týrání, Finanční možnosti). Výsledky neprokázali horší kvalitu života

u rozštěpových pacientů oproti normativnímu vzorku, naopak v některých oblastech dosahovali postižení vyšší skóre než nepostižení jedinci. Statisticky významný rozdíl byl nalezen v 6 z 10 sledovaných škál, z toho na 5 měli rozštěpový pacienti vyšší skóre (Emoční vyladění, Vztahy k vrstevníkům a sociální opora, Vztahy v rodině a domov, Sebeuvědomění, Autonomie). To může být způsobeno zvýšenou snahou rodiny kompenzovat dítěti s vadou jeho znevýhodnění. Nižší skór na škále měřící subjektivní kvalitu somatického zdraví je pak zcela ve shodě s přítomností tělesné vady. Tento výsledek je ve shodě s výsledky obdobných studií provedených v zahraničí.

V další části práce byla sledována míra úspěšnosti adaptace na vadu. V dostupném vzorku dospívajících s rozštěpem bylo 14% jedinců se špatnou adaptací na vadu, kteří, v porovnání s dobře adaptovanými, dosahovali nižších výsledků v hodnocení kvality života. Vnímali hůře svůj zdravotní stav, dále měli horší sebepercepci a horší vztahy k vrstevníkům, pociťovali vyřazenost ze skupinových aktivit a častěji ústrky ze strany svých spolužáků.

Porovnání hodnocení kvality života postiženými a jejich rodiči prokázalo značnou shodu výsledků. Výsledky dětí a rodičů se statisticky významně lišily na 4 z 10 škál - Autonomie, Školní prostředí, Sociální přijetí a šikana, Finanční možnosti. Autonomii a Školní prostředí vnímali rodiče lépe než jejich děti, naopak na škále Sociálního přijetí a šikany a Financí dosahovali nižšího skóre. Shoda výsledků, stejně jako nižší skóre samostatnosti udávané dětmi, může být způsoben bližšími a provázanějšími vztahy v rodině. Horší výsledky rodičů v oblasti sociálního přijetí a financí pak mohou souviset s větším strachem rodičů o jejich děti, obavou z reakce okolí na vadu, s pocitem viny vůči dítěti a snahou kompenzovat mu postižení. Rodiče maladaptovaných dětí, oproti rodičů dětí adaptovaných na vadu, udávali větší obtíže ve stejných oblastech, jako jejich potomci (zdravotní stav, sebepercepce, vztahy s vrstevníky). Častěji pak také udávali ústrky ze strany spolužáků.

Poslední část výzkumu se zabývala hodnocením fotografií před a po finální korekci sekundární deformity rtu a nosu. Zkoumal se význam této operace pro celkový vzhled postiženého. Výsledky jasně prokázaly příznivější odezvu

pozorovatelů na vzhled postižených po operaci. Jedná se však o operaci kosmetickou a proto by indikací k jejímu provedení mělo být přání pacienta.

Projekt prokázal důležitost jak co nejdokonalejšího odstranění funkčních problémů a stigmatizující disharmonie, ale také význam smíření se s existencí vady v rovině psychologické. To pak může zvýšit emoční stabilitu a sebedůvěru a tak i kvalitu života postižených jedinců a do značné míry ovlivňovat jejich úspěšnost společenského uplatnění. Současně se somatickou léčbou je proto nutné provádět psychologickou podporu a případně léčbu.

IX. Summary

Cleft lip and palate belong to the most occurring congenital disorders in the Czech republic. The worldwide incidence is in the rate 1.7:1000 alive born babies. An isolated affection is neither lethal nor accompanied by a mental retardation, however in 20% of cases it can be associated with a subsidiary fault. Internal factors (genetic predispose) and external factors (mother's condition, nutrition, harmful pollutants in an environment) participate in an etiopathogenesis. Their impact is mainly important in a critical period for an evolution of a face and a palate, i.e. between the 4th and 12th week of pregnancy.

Primarily the defect has the negative functional consequence to a sucking, swallowing, breathing, chewing and to a formation of a speech. In aesthetic aspect it damages facial triangle, which most influences the appearance and the expression of the face. Hearing problem which is at the number of harelip patients caused by secretoric otitis also has an nonnegligible impact to development and fault of verbal communication. Pathologic appearance, hypomimics, minor attractiveness, and less intelligent countenance consequently lead to bad nonverbal communication. All symptoms mentioned above with higher morbidity can cause to the individual great psychosociable troubles e.g. negative family's and environment's reactions, shutout of peer's activities or even vexation, mixing in relationship's problems and finally possible lower social assertion. That all after deteriorates afflicted's life's quality. Now harelip defect impersonates total handicap, whose healing, physiotherapy and coping require longterm multidisciplinary attitude and accompanies the individual from the birth till the adult age. Part and parcel of a therapeutical team are a plastic surgeon, stomatologist, especially orthodontist, a maxillofacial surgeon and a stomatologic prosthetician, next also speech therapist, phoniatriest, otorhinolaryngologist, pediatrician and last but not least clinic psychologists. If needed clinic geneticist becomes a member of a team too.

Exploratory part of the works is focusing on the psychosocial impact of a harelip handicap. The target of the thesis is to monitor life's quality of adolescents with a harelip, degree of their defect adaptation and a relationship

between the adaptation and subjectively felt life's quality. Furthermore the research has dealt with adolescents evaluation by their parents and a comparison of the evaluation with a subjective enunciation of afflicted. In the final part an effect of final correction of face's secondary deformation to an afflicted's look's evaluation by an environment was studied.

The international instrument for life's quality surveying KIDSCREEN52 has been used. This one keeps tabs on a life's quality in 10 dimensions (Physical Well-being, Psychol.Well-being, Moods and Emotions, Peers and Social Support, Parent Relation and Home Life, Self Perception, Autonomy, School Environment, Social Acceptance and Bullying and Financial Resources). The results haven't made out a worse life's quality by the patients with a harelip in comparison with a normative sample. Quite on the contrary the afflicted patients have reached up to a higher score than the unafflicted ones. Statistically significant difference was discovered in 6 of 10 monitored dimensions, in 5 of which the harelip patients had a higher score (Moods and Emotions, Peers and Social Support, Parent Relation and Home Life, Financial Resources, Autonomy). That may be caused by an endeavour of a family to supply the child with a defect its handicap. Lower score on the scale measuring the subjective quality of somatic health is fully in consonance with a presence of the physical disorder. The result is in consonance with results of projects executed abroad.

Next part of the essay monitored a volume of defect adaptation. There were 14% of individuals with a wrong adaptation to the defect in an available sample of adolescents with a harelip. These ones reached lower score in life's quality rating in comparison to the well adapted ones. They felt their health state worse, what's more they had a worse self-perception and worse relation to peers, felt disabling in group activities and more frequently slighting from the hands of classmates.

Comparison of life's quality evaluation between afflicted and their parents has shown substantial correspondence of results. Results of children and parents were at significant statistical issue in 4 of 10 dimensions – Autonomy, School environment, Social Acceptance and Bullying, Financial Resources. Autonomy and School environment were better perceived by parents than by children, vice

versa on the scales of Social acceptance and Bullying and Financial Resources reached lower score. Correspondence of results as well as a lower score of self-reliance declared by the children could be caused by closer and more linked relations in a family. Worse parent's results on the field of social acceptance and finance can subsequently be connected with a bigger parent's fear for their children, anxiety for a neighbourhood's reaction to the defect, guilt to the child and endeavour to supply him/her the handicap. Parents of maladapted children, compared to parents of defect adapted children, denoted bigger problems in the same fields as their children (Physical Well-being, Self Perception, Peers and Social Support). They also told slighting from the hands of classmates.

Last part of the research dealt with appreciation of photographs before and after the final correction of the secondary deformity of a lip and nose. The sense of the operation for the afflicted was examined too. The results have clearly demonstrated more friendly response of observers to the appearance of afflicted after the operation. However it's going on the cosmetic surgery and therefore a patient's wish should be an indication for the completion.

The project proved the importance not only of a perfect elimination of functional problems and stigmatising disharmony but also the impact of a conciliation with the handicap psychically too. That may afterwards increase emotional stability and self confidence thus even life's quality of afflicted individuals, in consequence it can affect their success in social assertion. Therefore it's together with a somatic healing necessary to carry out a psychological support and/or treatment.

X. Zdroje

- [1] BAYER, J. *Vlivy na incidenci rozštěpových vad obličeje v ČR*. Praha, 2008. Diplomová práce na 3. lékařské fakultě Univerzity Karlovy na Klinice plastické chirurgie FNKV. Vedoucí diplomové práce Doc. Mudr. Markéta Dušková CSc.
- [2] BRODER, H. L., SMITH, F. B., STRAUSS, R. P. Developing a Behavior Rating Scale for Comparing Teachers' Rating of Children With and Without Craniofacial Anomalies. *The Cleft Palate - Craniofacial Journal*, Nov 2001, vol. 38, no. 6, str. 560-565.
- [3] CSÉMY, M. *Kvalita života a psychologická adaptace u adolescentů s obličejovou vadou*. Praha, 2006. Bakalářská práce na Fakultě humanitních studií Univerzity Karlovy. Vedoucí práce Doc. PhDr. Václav Břicháček.
- [4] DUŠKOVÁ, M. et al. *Pokroky v sekundární léčbě nemocných s rozštěpem*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Čermáková, 2007. 176 s. ISBN 978-80-86703-25-1.
- [5] HAAS, M. *Poruchy verbální komunikace u nemocných s rozštěpem*. Praha, 2008. Diplomová práce na 3. lékařské fakultě Univerzity Karlovy na Klinice plastické chirurgie FNKV. Vedoucí diplomové práce Doc. Mudr. Markéta Dušková CSc.
- [6] HUNT, O. Self-Reports of Psychosocial Functioning Among Children and Young Adults With Cleft Lip and Palate. *The Cleft Palate - Craniofacial Journal*, Sep 2006, vol. 43, no. 5, p. 598-605.
- [7] KANĚROVÁ, H. *Otázka primární prevence rozštěpových vad*. Praha, 2006. Diplomová práce na 3. lékařské fakultě Univerzity Karlovy na Klinice plastické chirurgie FNKV. Vedoucí diplomové práce Doc. Mudr. Markéta Dušková CSc.
- [8] KAPP-SIMON, K.A. Psychological Intervention for the Adolescent with Cleft Lip and Palate. *The Cleft Palate - Craniofacial Journal*, March 1995, vol. 32, no 2, p. 104-108.

- [9] LANDSBERGER, P. et al. Evaluation of Patient Satisfaction After Therapy of Unilateral Clefts of Lip, Alveolus and Palate. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, 2006, 34, Suppl. S2, p. 31-33.
- [10] MILLARD, M., RICHMAN, L.C. Different Cleft Condition, Facial Appearance and Speech: Relationship to Psychological Variables. *The Cleft Palate - Craniofacial Journal*, Jan 2001, vol. 38, no. 1, p. 68-75.
- [11] PERSSON, M. et al. Self-concept and Introversion in Adolescents With Cleft Lip and Palate. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*, 2002, 36, p. 24-27
- [12] RANKIN, M., BORAH, G.L. Percieved Functional Impact of Abnoemal Facial Appearance. *Plastic and Reconstructive Surgery*, June 2003, vol. 111, no. 7, p. 2140-2146.
- [13] SLIFER, K.J. et al. Social Acceptance and Facial Behavior in Children With Oral Cleft. *The Cleft Palate - Craniofacial Journal*, Mar 2006, vol. 43, no. 2, str. 226-236.
- [14] SNYDER, H. T., BILBOUL, M. J., POPE, A. W. Psychosocial Adjustment in Adolescents With Craniofacial Anomalies: A Comparison of Parent and Self-Reports. *The Cleft Palate - Craniofacial Journal*, Sep 2005, vol. 42, no. 5, p. 548-555.
- [16] SPELTZ, M. L., RICHMAN, L. Editorial: Progress and Limitation in the Psychological Study of Craniofacial Anomalies. *Journal of Pediatric Psychology*, 1997, vol. 22, no. 4, p. 433-438.
- [15] THOMPSON, A., KENT, G. Adjusting to Disfigurement: Processes Involved in Dealing with Being Visibly Different. *Clinical Psychology Review*, 2001, vol. 21, no. 5, p 663-682.
- [17] VACEK, Z. *Embryologie pro pediatriy*. 2. vyd. Praha: Karolinum, Nakladatelství a vydavatelství JP, 1992. 313 s. ISBN 80-7066-562-9. Vývoj trávicího systému, s. 120-131.

XI. Seznam tabulek, obrázků a grafů

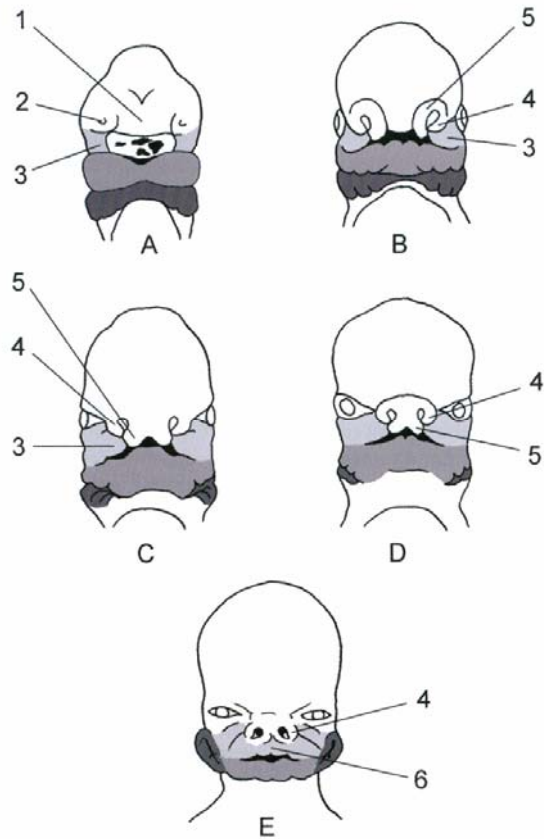
Tabulka 1 Porovnání souboru pacientů s rozštěpem s normativním souborem	39
Tabulka 2 Dotazník adaptace na zdravotní postižení	41
Tabulka 3 Dotazník adaptace na zdravotní postižení	41
Tabulka 4 Soubor dospívajících s rozštěpem - porovnání podskupiny úspěšně adaptované na vadu a podskupiny s neúspěšnou adaptací	42
Tabulka 5 Sebehodnocení u úspěšně a neúspěšně adaptovaných.....	43
Tabulka 6 Rozdíly v sebehodnocení v závislosti na pohlaví.....	44
Tabulka 7 Depresivita u úspěšně a neúspěšně adaptovaných.....	44
Tabulka 8 Depresivita podle pohlaví.....	44
Tabulka 9 Výkonová očekávání u úspěšně a neúspěšně adaptovaných	44
Tabulka 10 Výkonová očekávání podle pohlaví	45
Tabulka 11 Porovnání výsledků dotazníku rodičů a jejich postižených dětí	45
Tabulka 12 Porovnání výsledků rodičů adaptovaných a neadaptovaných dětí	46
Tabulka 13 Statistická významnost rozdílu výsledků Skupiny I a Skupiny II.....	47
Tabulka 14 Porovnání evaluace vzhledu před a po finální korekci vady	48
Obrázek 1 Schematické znázornění typických rozštěpů.....	12
Obrázek 2 Schematické znázornění typických i atypických rozštěpů.....	13
Graf 1 Profil kvality života podle dotazníku KIDSCREEN; porovnání vzorku dospívajících s rozštěpem (N=97) a normativního vzorku českých adolescentů (N=1038)	40
Graf 2 Profil kvality života podle dotazníku KIDSCREEN; porovnání vzorku dětí s dobrou a špatnou adaptací na vadu.	43
Graf 3 Profil kvality života podle dotazníku KIDSCREEN. Porovnání vzorku dětí s rozštěpem (N=97) a výpovědi jejich rodičů.....	46
Graf 4 Porovnání kvality života dětí s rozštěpem podle výpovědi rodičů. Srovnání dětí s dobrou a se špatnou adaptací	48
Graf 5 Rozložení skóre u skupiny před finální korekcí.....	49
Graf 6 Rozložení skóre u skupiny po finální korekci.....	49

XII. Seznam příloh

Příloha 1 Schematické znázornění vývoje obličeje lidského plodu	66
Příloha 2 Profily konvexní, rovný, konkávní (podle Terino 2000)	66
Příloha 3 Schéma korekce sekundární deformity nosu pomocí laloku	67
Příloha 4 Struktura vzorku dotazovaných z hlediska pohlaví	67
Příloha 5 Věková struktura vzorku dotazovaných.....	67
Příloha 6 Struktura rodiny dotazovaných z hlediska rodičů.....	68
Příloha 7 Struktura rodiny dotazovaných z hlediska sourozenců.....	68
Příloha 8 Vzdělání dotazovaných.....	68
Příloha 9 Kázeňské a prospěchové problémy dotazovaných.....	68
Příloha 10 Vzdělání otce	69
Příloha 11 Vzdělání matky	69
Příloha 12 Typ vady u rozštěpových pacientů.....	69
Příloha 13 Typ vady dle pohlaví	70
Příloha 14 Zastoupení rodičů v dotazníkovém šetření	70
Příloha 15 Stupnice evaluace vzhledu pacientů před a po finální korekci	70

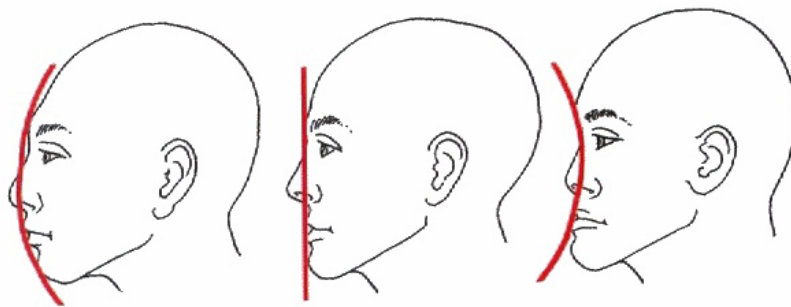
XIII. Přílohy

Příloha 1 Schematické znázornění vývoje obličeje lidského plodu



*Schematické znázornění vývoje obličeje lidského plodu v 4., 5., 6., 7. a 8. týdnu embryogeneze
1 = frontonazální výběžek, 2 = nazální jamka, 3 = maxilární prominence,
4 = laterální nazální výběžek, 5 = mediální nazální výběžek, 6 = spojení horního rtu ve filtru
Převzato z Dušková, 2007*

Příloha 2 Profily konvexní, rovný, konkávní



Převzato z Dušková, 2007

Příloha 3 Schéma korekce sekundární deformity nosu pomocí laloku

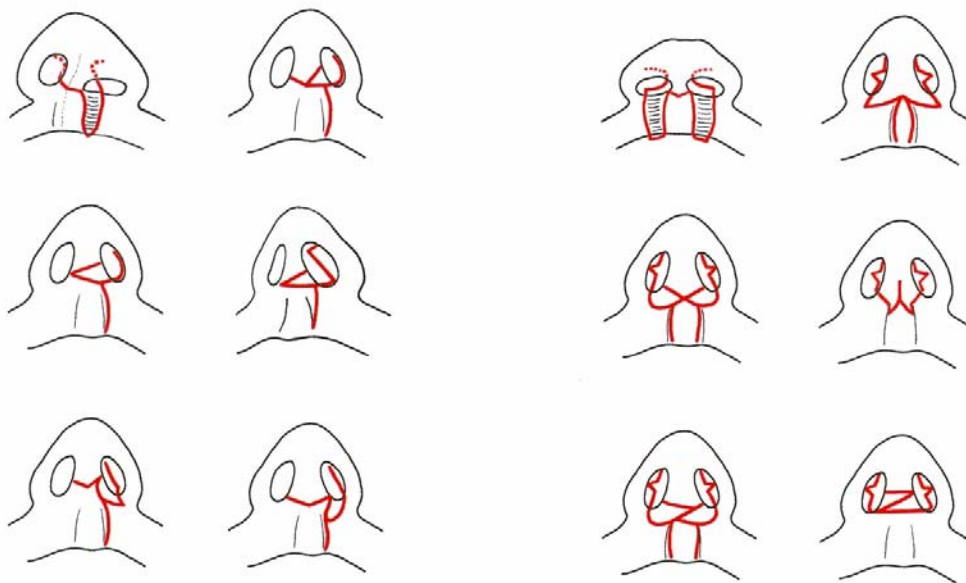


Schéma laloku a jeho užití u jednostranné a oboustranné vady
Převzato z Dušková, 2007

Příloha 4 Struktura vzorku dotazovaných z hlediska pohlaví

Pohlaví	Počet (N)	%
Muž	66	68,0
Žena	31	32,0
Celkem	97	100

Příloha 5 Věková struktura vzorku dotazovaných

Věková kategorie	Počet (N)	%	Cumulative %
13	5	5,2	5,2
14	11	11,3	16,5
15	27	27,8	44,3
16	17	17,5	61,9
17	12	12,4	74,2
18	10	10,3	84,5
19	7	7,2	91,8
20	1	1,0	92,8
21	5	5,2	97,9
22	2	2,1	100,0
Celkem	97	100,0	

Příloha 6 Struktura rodiny dotazovaných z hlediska rodičů

Rodiče	Počet (N)	%
Oba vlastní rodiče	77	79,4
Vlastní matka a nevlastní otec	7	7,2
Jen vlastní matka	12	12,4
Jiné	1	1,0
Celkem	97	100,0

Příloha 7 Struktura rodiny dotazovaných z hlediska sourozenců

Sourozenci	Počet (N)	%
Jeden	59	60,8
Několik	21	21,6
Nemá sourozence	14	14,4
Jen nevlastní sourozenci	3	3,1
Total	97	100,0

Příloha 8 Vzdělání dotazovaných

Vzdělání	Počet (N)	%
ZŠ	41	42,3
SOU	16	16,5
SOŠ s maturitou	17	17,5
Gymnázium	14	14,4
Jiná škola	7	7,2
Celkem	95	97,9
Chybí údaj	2	2,1
Celkem	97	100,0

Příloha 9 Kázeňské a prospěchové problémy dotazovaných

Kázeňské postihy	Počet (N)	%
třídní důtka		
Ano	30	30,9
Ne	67	69,1
Celkem	97	100,0
dvojka z chování		
Ano	1	1,0
Ne	96	99,0
Celkem	97	100,0
reparát		
Ano	9	9,3
Ne	88	90,7
Celkem	97	100,0
reparát		
Ano	9	9,3
Ne	88	90,7
Celkem	97	100,0

opakování ročníku		
Ano	1	1,0
Ne	96	99,0
Celkem	97	100,0

Příloha 10 Vzdělání otce

Vzdělání otce	Počet (N)	%
Základní	2	2,1
Vyučení	47	48,5
Ukončené středoškolské s maturitou	28	28,9
Ukončené vysokoškolské	14	14,4
Neví	3	3,1
Celkem	94	96,9
Chybí údaj	3	3,1
Celkem	97	100,0

Příloha 11 Vzdělání matky

Vzdělání matky	Počet (N)	%
Základní	5	5,2
Vyučení	32	33,0
Ukončené středoškolské s maturitou	47	48,5
Ukončené vysokoškolské	9	9,3
Neví	4	4,1
Celkem	97	100,0

Příloha 12 Typ vady u rozštěpových pacientů

Typ vady	Počet	%
CLP	66	68
CL	19	19,6
Jiné	12	12,4
Celkem	97	100

Příloha 13 Typ vady dle pohlaví

Typ vady	Typ vady	Počet	%	Cumulative %
Chlapci				
CLP	PRČP	3	7,1	
	LRČP	27	64,3	
	ORČP	12	28,6	
	celkem	42	100	63,7
CL	PRČ	7	43,8	
	LRČ	9	56,2	
	celkem	16	100	24,2
jiné	TP	5	62,5	
	MP	1	12,5	
	chybí	2	25,0	
	celkem	8	100	12,1
celkem		66		100
Dívky				
CLP	PRČP	6	25,0	
	LRČP	11	45,8	
	ORČP	7	29,2	
	celkem	24	100	77,4
CL	PRČ	0	0	
	LRČ	3	100	
	celkem	3	100	9,7
jiné	TP	1	25,0	
	MP	0	0	
	chybí	3	75,0	
	celkem	4	100	12,9
celkem		31		100

Příloha 14 Zastoupení rodičů v dotazníkovém šetření

Rodič	Počet (N)	%
Matka	72	75
Otec	24	25
Celkem	96	100

**Příloha 15 Stupnice evaluace vzhledu pacientů před a po finální korekci
Obličej na fotografii na mě působí...**

1	2	3	4	5	6	7
velmi nepříjemným dojemem	nepříjemným dojemem	trochu nepříjemným dojemem	ani příjemným, ani nepříjemným dojemem	trochu příjemným dojemem	příjemným dojemem	velmi příjemným dojemem