

МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ – СОФИЯ
ФАКУЛТЕТ ПО ОБЩЕСТВЕНО ЗДРАВЕ
„ПРОФ. Д-Р ЦЕКОМИР ВОДЕНИЧАРОВ, ДМН“
КАТЕДРА „ЗДРАВНИ ГРИЖИ“

ТАТЯНА АТАНАСОВА ДРАГАНОВА

МЕДИКО-СОЦИАЛНИ ПРОБЛЕМИ НА ДЕЦА С ВРОДЕНИ
АНОМАЛИИ НА УСТНАТА КУХИНА

ДИСЕРТАЦИОНЕН ТРУД
ЗА ПРИСЪЖДАНЕ НА ОБРАЗОВАТЕЛНА И НАУЧНА СТЕПЕН
„ДОКТОР“

Област на висше образование: 7. „Здравеопазване и спорт“

Професионално направление: 7.4. „Обществено здраве“

Докторска програма: „ Социална медицина и организация на здравеопазването и фармацевцията”

Научни ръководители

Проф. Иванка Костова Стамболова, дм

Проф. д-р Димитър Иванов Буланов, дм

София, 2022

СЪДЪРЖАНИЕ

Въведение	5
ГЛАВА ПЪРВА. ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР	9
1.1. Честота и разпространение на лицевите аномалии	9
1.2. Анатомия, етиология и генетика при лицевите аномалии	12
1.3. Класификация на ВЦУН	22
1.4. Екипен подход в грижите за деца с вродени аномалии на устната кухина	26
1.4.1. Дейности на акушер-гинеколога и пренаталните грижи	27
1.4.2. Дейности на педиатъра и личния лекар	28
1.4.3. Дейности на лицево-челюстните хирурзи и денталните лекари	33
1.4.4. Дейности на социалните работници в подкрепата на семействата с деца с вродени аномалии на устната кухина	38
1.4.5. Дейности на медицинските сестри при оказването на психологична подкрепа на семейства с деца с вродени аномалии и превенция на изоставянето им в домове за отглеждане	41
1.5. Медико-социални проблеми на деца с вродени аномалии на устната кухина	45
1.5.1. Здравословни проблеми	45
1.5.2. Психологически стрес	46
1.5.3. Изолация от обществото	54
1.5.4. Проблеми със социализацията и обучението	56
1.6. Изводи от литературния обзор	58
ГЛАВА ВТОРА. ЦЕЛ, ЗАДАЧИ И МЕТОДОЛОГИЯ НА ИЗСЛЕДВАНЕТО	61
ГЛАВА ТРЕТА. РЕЗУЛТАТИ ОТ СОБСТВЕНИТЕ ИЗСЛЕДВАНИЯ	67
3.1. Проучване ретроспективно честотата и вида на вродените аномалии на устната кухина в Р. България	67

3.2. Проучване нагласите на родителите да поемат грижата за деца с вродени аномалии на устната кухина	74
3.3. Проучване на нагласите и уменията на медицинските специалисти да окажат подкрепа на семейства с деца с вродени аномалии на устната кухина	89
3.4. Изследване на социализацията и реализацията на деца, родени с ВЦУН	105
3.5. Анализ на недостатъците в социалната и здравната система относно грижата за деца с вродени аномалии на устната кухина	109
МОДЕЛ ЗА ИНТЕГРИРАНИ ГРИЖИ ЗА ДЕЦА С ВЦУН	115
ОБУЧЕНИЕ НА РОДИТЕЛИТЕ ЗА ПОДОБРЯВАНЕ НА ГРИЖИТЕ ЗА ДЕЦА С ВРОДЕНА ЦЕПНАТИНА НА УСТНА И НЕБЦЕ	130
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	138
ИЗВОДИ	140
ПРЕПОРЪКИ	142
ПРИНОСИ	143
ИЗПОЛЗВАНА ЛИТЕРАТУРА	144
ПРИЛОЖЕНИЯ	161

Използвани съкращения

АЛА	Асоциация на децата с вродени лицеви аномалии и техните родители
АСП	Агенция социално подпомагане
ВЛА	Вродени лицеви аномалии
ВАУК	Вродена аномалия на устната кухина
ВЦУН	Вродена цепнатина на устна и небце
ДНК	Дезоксирибонуклеинова киселина
ЕСС	Европейска статистическа система
ЗГ	Здравни грижи
МС	Медицинска сестра
ООН	Организация на обединените нации
СЗО	Световна здравна организация
ЦНСТ	Център за настаняване на деца от семеен тип

Въведение

Вродените лицеви аномалии са разнородна група заболявания с различна генетична основа и клинична изява, а засягането на множество лицеви структури изисква участието на различни специалисти при лечението им. Лечението на вродените лицеви аномалии (ВЛА) не е еднократен процес, свързан основно с хирургичното лечение. Тук става въпрос за деца, при които са характерни процесите на растеж и развитие, което налага етапност при лечението и мултидисциплинарност, изискваща диспансеризация в специализирани центрове.

През последните години принципите за лечение на лицевите аномалии в света претърпяха сериозни промени. Възприема се по-ранно оперативното лечение на ВЛА, както и принципът за концентрация на тези случаи в специализирани центрове, където се утвърждава краниофациалната хирургия и се увеличават възможностите за лечение на тежките лицеви аномалии.

Аномалиите на устната и небцето могат да се отразят върху функциите на различни органи и системи, което обуславя участието на различни специалисти за тяхното лечение. До този момент комплексното лечение на ВЦУН се е свързвало с участието на ортоданти и логопеди и се е провеждало преди всичко поради неудачи в хирургичното лечение, а не като елемент на цялостно лечение, в което да участва екип от различни специалисти, включително психолози и социални работници.

През осемдесетте години в Скандинавия започват сравнителни проучвания на различни лечебни схеми между няколко центъра в програма наречена Скандклефт, която по-късно прераства в европейска програма, наречена Евроклефт и след това – Еврокран. Водейки се от проучванията СЗО посочва, че решаването на един такъв важен проблем, може да стане, само ако се намесят правителствените органи, които да разпоредят извършването на епидемиологични проучвания, създаване на национален регистър и обособяване на специализирани центрове за комплексно лечение, включващо мултидисциплинарен екип. В този екип място намира медицинската сестра или акушерка, като специалист или

консултант по проблемите на първите грижи за децата с ВЛА, както и последващите грижи и наблюдение до оперативната намеса и след това.

Основните принципи и цели на работа, регламентирани с различни нормативни документи, изискват комплексен подход, предлагащ здравни и социални услуги и съобразен с индивидуалните потребности на всяко дете. Тези грижи могат да се реализират в подходяща семейна среда чрез прилагане на модел за интегрирана здравно-социална услуга за деца с аномалии на устната кухина и техните семейства от интердисциплинарен екип.

В редица европейски страни се прилага подобен подход, но в България грижата за децата с увреждания е разделена между здравната и социалната система и твърде често е неkoordinирана и неефективна, въпреки теоретичните обосновки и проявяваното разбиране за полезността на модела.

Акцентът на настоящата разработка е ролята на екипния подход и интердисциплинарните грижи при решаването на медико-социалните проблеми и превенцията на изоставянето на тези деца в институции.

Конвенцията на ООН (чл. 23) гарантира правото на тези деца да водят пълноценен живот в условия, които им осигуряват право на специални грижи и помощ, „насочена към осигуряване на ефективен достъп и получаване на образование, обучение, здравни грижи, рехабилитация, подготовка за трудова дейност и възможности за отдых по начин, позволяващ на детето най-пълната възможна социална интеграция и индивидуално развитие.“

Вродената цепнатина на устната и небцето има не само медицински, но и психологически, педагогически, социологически, информационен и още редица други аспекти.

Честотата на разпространение на ВЦУН в западните страни е 1: 500- 700 новородени деца, за България данните са екстраполирани от данните за честота в Европа, която е 1: 600 - 700 раждания.

Принципно децата с ВЦУН са най-често доносени, имат отличен сукателен рефлекс и след кратко време се адаптират сравнително добре към аномалията. Храненето все пак през първите месеци е по-бавно и съпроводено с необоснован

страх от аспирация, поради общата комуникация между устна и носна кухина. Кърменето на тези деца трябва да започне възможно най-рано, с оглед запазване и стимулиране на рефлексите.

Вродените аномалии са резултат на грешки в ембриогенезата (малформации) или в резултат на вътрематочни събития, които засягат ембрионалния и феталния растеж (деформации и смущения) [55]. Колкото по-сложно е образуването на структура, толкова повече са възможностите за малформации. Дефектите в образуването и растежа на челюстта, устната кухина и фаринкса водят до различни малформации.

В тази връзка здравният екип, който се грижи за децата с цепнатини на небцето, играе важна роля в развитието на детето, в подкрепата на семействата, както и в насърчаването на придържането към лечението.

Успешното лечение на цепнатината на небцето, което включва хирургични процедури в препоръчаното време и извършване на стоматологични и речеви терапии, е пряко свързано с оралното здраве.

Някои автори разглеждат дори връзката между оралното здравословно състояние и качеството на живот при пациенти с цепнатини на небцето [29]. Важно е да се отбележи, че има няколко фактора, които могат да повлияят на грижите за оралното здраве на тези пациенти и които все още не са достатъчно проучени. Един от тези възможни фактори, това е социализацията, свързана с началото на училищния живот на децата с цепнатина на небцето [78].

Социалната подкрепа, осигурявана от средата, в която живеят деца с вродена цепнатина на устната и /или небцето (ВЦУН), е от решаващо значение за тяхното здраве. Осигуряването на цялостна грижа и създаването на възможности за по-голямата им самостоятелност е важно за изграждането на диференцирано обосновано здравеопазване [62].

Лечението на цепнатините на устната и или небцето е сложно и продължително. То започва от раждането и продължава до зряла възраст, в зависимост от степента на тежест. Зависи от взаимодействието между различни

професионалисти, които трябва да бъдат добре подготвени както по отношение на диагностицирането, така и за провеждане на процедури по интердисциплинарен начин. Сътрудничеството между професионалистите от мултидисциплинарния екип и съответните структури, допринася за преодоляване на здравословния проблем на пациентите и насърчава тяхното социално включване, в допълнение към участието на обществото и на самите тях [22, 53].

Първите и последващи медицински грижи имат съществена роля при навременното диагностициране и насочване, осигуряване на текущо поддържане на здравните грижи и предпазни мерки. Заедно със семействата и училището може да се създаде среда, благоприятстваща за индивидуалното и социално развитие на децата с вродени цепнатини.

ГЛАВА ПЪРВА. ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР

1.1. Честота и разпространение на лицевите аномалии

Обобщените статистическите данни в различните части на света варират с около 30 % и въпреки това СЗО посочва общо за западните страни 1 : 500 – 700 от новородените се раждат с ВЦУН [122]. По литературни данни малко по-висока честота на цепнатини на устната и небцето има в Боливия, при етническите монголци в Тибет, при аборигените в Австралия, индианците от Северна Америка и Канада, далечния изток, Индия, част от Южна Америка и САЩ [1]. Появата на цепнатини на устната кухина в САЩ се оценява на 1 на 700 раждания. Най-нисък е процентът в южната част на Европа. Изследванията показват интересни расови различия, при които аномалиите се срещат по-рядко в чернокожите, но повече в азиатската раса. За тези расови различия има различни теории, включително по-широкият лицев скелет при азиатците, което някои обясняват с по-голямото разстояние за миграция на клетките от периферията към центъра на лицето [54]. Интересен е фактът, че азиатци, които се преселват в Европа или САЩ, нямат по-висока честота на ВЦУН, което е в полза на факторите на околната среда, спрямо чисто генетичните причини [65].

Общата честота на малформации от типа цепнатина на устната и небцето при живородени деца във Великобритания и в повечето части на Европа е около 1:700. От тези три състояния самостоятелната цепнатина на небцето се среща в 40%. Цепнатина на устната и небцето от различни степени заема около 35% от цепнатините (25% едностранни и 10% двустранни) и самостоятелна цепнатина на устната съставлява 25% от случаите.

Frank E. Auyholm изследва реалната честота на цепнатините на устните и небцето в Норвегия и установява, че тя е 2.08/1000 живородени, като тази честота е за основните групи цепнатини: цепнатини на устните - 0.66/1000, цепнатини на устните и небцето - 0.77/1000 и цепнатини на небцето - 0.65/1000. От общо 1073 случая, 59% са мъже, а 41% са жени. Смъртността през първия месец и в рамките на първата година от живота е съответно 4,9% и 6,54%. От бебетата с цепнатина

на устната кухина, които са починали през първата година от живота, 80% са имали вродени малформации, различни от цепнатината на устните и небцето. В по-голямата част от случаите (51,6%) множествените форми на аномалиите са основната причина за смъртта. Почти половината от починалите деца, т.е. 46,7% са починали в рамките на 24 часа от раждането и 82% в рамките на три месеца от раждането. През първата година от живота са починали 60 пациента с цепнатини на устните на небцето, които са имали вродени малформации, а най-голяма група са малформациите на сърцето, последвани от аномалии на централната нервна система, стомашно-чревната система, урогениталната система, дихателната система, крайниците и Тризомия 13. Заключение е, че тези обстоятелства се считат за значими, когато се обсъжда въпросът за цепнатините на устните и небцето. [97]

Момчетата са по-често засегнати от момичетата в съотношение 3:2. Цепнатината на устните и небцето (заедно) се среща около два пъти по-често при момчетата, отколкото при момичетата, докато изолираните цепнатини на небцето (без цепнатина на устната) се срещат малко по-често при момичетата. Цепнатините обикновено засягат устните, алвеоларния гребен, твърдото и мекото небце.

Три четвърти са едностранни деформации; една четвърт са двустранни. Лявата страна участва по-често от дясната, когато дефектът е едностранен (2:1). [3, 65, 81] Цепнатината може да е непълна, т.е. тя не включва цялото разстояние от устната до мекото небце. [118] Цепнатините на небцето могат да се появят без цепнатина на устната. По литературни данни цепнатините само на небцето са с най-висока честота във Финландия (10.0 -14.0 на 10 000) и Шотландия (8.0 на 10 000). Децата с цепнатини на небцето имат по-често придружаващи аномалии [101,122]. Като цяло 80 % от оперираните в лечебните заведения нямат други придружаващи аномалии [6].

A. Derijcke, A. Eerens, C. Carels разглеждат епидемиологичните проучвания за честотата на цепнатините на устната и небцето в няколко региона по света, но главно в Европа и твърдят, че обхватът на разпространението им варира от

1,0/1000 до 2,21/1000. Установено е, че най-високата честота на цепнатините е в Чехословакия 1.81/1000, следвана от Франция - 1.75/1000, Финландия - 1.74/1000, Дания - 1.69/1000, Белгия и Холандия - 1.47/1000, Италия - 1.33/1000, Калифорния - 1.12 / 1000 и Южна Америка - 1.0/1000. В Дания цепнатината на небцето е най-често срещана при момчетата (60%), докато цепнатината на устната и/или небцето е два пъти по-честа при момчетата, а честотата на цепнатините, свързана с аномалии, е била 4,3%, което авторите считат за нисък процент. Във Франция малформациите на цепнатините в 36% са били свързани с поне една друга основна аномалия, по-специално скелетна деформация и дефекти на гръбначния стълб. В Италия 33% от децата с цепнатини имат свързани аномалии, от които 44% са с цепнатина на небцето и 23% с цепнатина на устните и небцето. В Чехословакия е установен значително по-голям брой на двустранните случаи. От цепнатините 18,6% са били част от синдром, свързан с други малформации. В Южна Америка е наблюдавана висока честота на неонаталните смъртни случаи сред децата с вродени аномалии на устната кухина. От получените резултати авторите установяват, че разпространението на цепнатината на устната и небцето е по-голямо в сравнение с цепнатината на небцето. При пациентите с цепнатини на небцето преобладават момчетата, докато при цепнатината на устната и небцето преобладават момчетата. Лявата страна се засяга два пъти по-често от дясната страна. Афроамериканските деца имат по-ниска честота на цепнатините в сравнение с децата от другите раси. [72]

Според данни от изследване, обхващащо 6454 случая на деца с полималформации се установява, че 739 (11,4 %) са с ВЦУН и 544 случая (8,4%) с цепнатини само на небцето. Най-честите аномалии съчетани с ВЦУН са сърдечните аномалии (28,6%), полидактилия (16,2%), хидроцефалия (11,4%) и микроофтальмии (8,3%) [122].

Данните за България са непълни и само за някои отделни области. В доклада на СЗО са посочени данни само за Софийски окръг за 1996-1997 година, според които честотата е 1 : 1000 раждания [105]. До 2006 година в България няма създаден единен регистър според който да се отчитат случаите, така че данните

за страната ни са екстраполирани от данните за честота в Европа, която е 1 : 600 – 700 раждания [1].

Втората по честота вродена лицева аномалия е отомандибуларният синдром или синдрома на първа и втора хрилна дъга с честота 1 : 3500 раждания, следван от синдромът на Treacher Collins, с честота 1 : 10 000 раждания и синдромът на Vander Woude, с честота 1 : 100 000 раждания.

Пациентите с ВЦУН могат да проявяват и други аномалии, въпреки че публикуваните данни варират значително между проучванията. Последните изследвания показват, че 21-37% от пациентите може да имат други аномалии, включително: сърдечно-съдови (24-51%), мускулно-скелетни, лицева дисморфия или нарушения на пикочно-половата система. Деца със свързаните аномалии е вероятно да имат ВЦУН или цепнатина на небцето, а не само цепнатина на устната. Те често са с по-ниско тегло при раждане.

1.2. Анатомия, етиология и генетика при лицевите аномалии

Развитието на лицето и горната устна се случва между петата и деветата седмица от бременността. По-големите медиални и по-малките странични назални израстъци се развиват от двете страни на фронтоназалната изпъкналост, когато носните плакодове се задълбочават. Медиалните назални израстъци се увеличават и се приближават един към друг по средната линия. Максиларните израстъци се развиват като цефалични израстъци от мандибуларния израстък или първата бранхиална дъга.

Максиларните израстъци растат напред и медиално под страничните назални израстъци.

Те продължават да растат медиално, сливайки се с медиалните назални израстъци и след това нарастват над тях, за да се срещнат в средната линия. Лицето е напълно оформено до осмата седмица.

Лицевите израстъци се състоят от епителна повърхност с мезенхимно ядро. Смята се, че сливането на епитела е последвано от мезенхимно проникване на

слетите израстъци. Този процес може да се разглежда като комплексен, включващ развитието на много тъканни процеси, които трябва да бъдат обединени. През този период възможните нарушения в развитието на тези тъканни процеси или сливането им може да доведат до образуването на орофациални цепнатини [85]. Етиологията на цепнатините на небцето все още не е напълно изяснена. Въпреки това, съществуват литературни данни, че генетичните фактори и факторите на околната среда действат свързано или самостоятелно при тяхната поява [71]. Цепнатините на небцето са сред най-честите лицево-челюстни аномалии [95].

Поради това:

1 Устната е образувана от слетите максиларни израстъци.

2 Премаксилата – небцето пред инцизивния форамен и алвеолата между кучешките зъби – се образува от фронтонезалния израстък.

3 Пукнатини на устната стават по-тежки отпред назад, т.е. от ръба на устната на устната нагоре към носа и назад, за да обхванат алвеолата.

4 Лентите на Simonart са тесни мостове на кожата и лигавицата, които пресичат иначе пълни цепнатини на устната и алвеолата. Това може да доведе до появата на очевидно по-малко тежка цепнатина на устната с по-тежка, обикновено пълна, алвеоларна цепнатина зад нея.

5 Устната и предчелюстната кост често се наричат първично небце.

Една класификация разделя анатомията на небцето на първична и вторична. Първичното небце включва онези структури, разположени в предната част - устнатните и алвеолите. Вторичното небце се състои от онези структури, разположени в задната част - твърдото и мекото небце. [3, 81]

Бъдещият нос се формира от двата носни израстъка, които се развиват от всяка страна на главата на ембриона. Те растат една към друга и се съединяват с централната тъкан наречена медианен максилонезален израстък. От този израстък произлиза пролабиума или централния участък на горната устна включително филтрума, премаксилата или централния дял на алвеоларния гребен и предния дял на твърдото небце или медианен палатинален израстък – наричан още първично

небце. От назалния израстък произлиза външната част на горната устна, външния дял на алвеоларния гребен, премоларите и моларите. От премаксилата произлизат централния дял на алвеоларния гребен и четирите резеца. Трябва да бъде отбелязано, че има място на сливане от всяка страна на средния назален израстък и те се наричат устни ръбове. Цепнатината на устната ще се прояви по дължината на единия или двата устни ръба. Смята се, че това се дължи на слабата васкуларизация, засягаща епителните клетки на тези места.

Небцето се формира при сливането на първичното и вторичното небце. Вторичното небце се формира от два палатинални израстъка, които се развиват от страните на ембрионалната „уста“ и нарастват по посока на средната линия. Тези израстъци се сливат един с друг централно и формират вторичното небце. Вторичното небце се слива с първичното небце в предната част и с назалния септум нагоре за да се образува твърдото небце, мекото небце и увулата. Твърдото небце е разположено напред спрямо мекото небце и увулата. На горната устна има място на сливане от всяка една от страните на първичното твърдо небце, което образува предни палатинални или инцизивни сутури. Съществува допълнителна линия на сливане между двата палатинални израстъка. Цепнатината ще се получи по дължината на предния палатинален шев и/или по дължината на линията на сливане на двата палатинални израстъка.

Понякога се наблюдават субмукозни цепнатини на мекото небце. Тези цепнатини се наричат също окултни цепнатини, защото те не се виждат лесно при преглед. [5, 81, 82] Дефектът при такава цепнатина е липса на приемственост в мускулатурата на мекото небце. Носната и устната лигавица е непрекъсната и покрива мускулния дефект. [3, 65, 81].

М. Michael Cohen Jr. представя поредица от таблици, които помагат като диагностични помощни средства за клинициста, когато се сблъсква с пациент, който има цепнатина на устните и/или небцето, заедно със свързаните с нея аномалии. Той разглежда 154 синдрома. Авторът прави заключението, че предвид етиологичната хетерогенност на цепнатините на устните и небцето, трябва да се очаква наличието на някаква патогенетична хетерогенност и по отношение на

придружаващите състоянието синдроми. Това поражда допълнителни въпроси относно патогенезата на цепнатината на устните и небцето. [113]

Robert J. Shprintzen, Vicky L. и др. в свое проучване от 1 януари 1976 г. до 31 декември 1982 г., оценяват 1000 пациенти с цепнатина на устната, небцето или и двете. Намерените аномалии са диференцирани на малки и големи според дефиницията на Marden et al (1964). Основните лицево-черепни аномалии включват тежка максиларна или мандибуларна хиперплазия, тежкоорбитален хипертелоризъм, орбитални цепнатини, комисурални цепнатини, други лицеви дефекти, назални дефекти, асиметрия на лицето, краниосиностоза, умствено увреждане, гърчове и др. Незначителните аномалии включват постериорангулирани уши, голям или малък нос, обучителни затруднения, перцептивни нарушения и други “меки признаци”. 56 пациенти са имали цепнатина на устната, 364 пациенти са имали цепнатина на устната и небцето и 580 пациенти са имали цепнатина на небцето. Най-ниската честота на свързаната аномалия е наблюдавана при цепнатини на устните - 45%, а най-висока – при цепнатини на небцето - 72%. От тези с асоциирани аномалии повечето са имали множествени аномалии, отразявайки по този начин голям брой индивиди със синдроми на множествена конгенитална аномалия, или признати от генетиката или други видове изследвания. Сравнително малък процент - 15.7% - са имали само малки аномалии. Ниският ръст, микроцефалията и умствената изостаналост са чести находки, като всички те се срещат най-често в групата на пациентите с цепнатина на небцето. Авторите стигат до извода, че високите честоти на свързаните аномалии имат очевидни последици за генетичното консултиране на всички пациенти с цепнатини и техните родители. Честотата на свързаните аномалии също увеличава въпросите относно валидността на минали генетични изследвания, включващи популации на субекти с цепнатини. [100]

Richard K.H. Wyse, Michael Mars et al изследват ретроспективно, болнични и ведомствени записи през последните две десетилетия и установяват, че при 78 пациента с цепнатини има и съпътстващо вродено сърдечно заболяване. От 78 пациенти 43 са мъже и 35 са жени. Преобладаването на двустранната цепнатина и небцето при пациенти със сърдечни заболявания е много по-високо, отколкото

при пациенти с цепнатини без сърдечни заболявания. Tetralogy of Fallot е налице при 24% от пациентите. Повечето пациенти с вродена сърдечна болест имат допълнителни аномалности. Аномалии на другите системи са установени при 68 (87%) от 78 пациенти с вродена сърдечна болест и цепнатина. Най-често срещаните аномалии са на външното ухо - аномална форма. Скелетните дефекти са следващата най-често срещана аномалия. 34 пациента са дисморфични, от които 7 са били диагностицирани по това време като Robinsequence. В заключение авторите подчертават връзката между цепнатината на небцето и устната и вродената сърдечна болест и редица други асоциирани аномалии, тъй като при тези деца се наблюдава висока честота на множествени аномалии. [125]

C. Stoll, Y. Alembik et al са изследвали епидемиологията на цепнатините на устните за периода от 1 януари 1979 до 31 декември 1987 г. През този период са изследвани 207 нови случая и са сравнени повече от 50 фактора в групи и контроли. Честотата на цепнатините на устните е 1.75/1000, а цепнатините на устните и небцето са 0,98/1000, а цепнатините на небцето са само 0.77/1000. Почесто срещаните видове свързани малформации в 76-те засегнати случая (36,7%) с най-малко 1 аномалия, различна от цепнатината, са с дефекти на гръбначния стълб и скелетни малформации. При раждането бебетата с увреждания и други малформации са с показатели под нормата за ръст, тегло и обиколка на главата. Авторите установяват значителна връзка между цепнатината и кръвната връзка. Наследствеността на цепнатината на устната и небцето е 81%, а роднините от първи род показват три пъти по-висока честота. Тези резултати са от значение за генетичното консултиране. Авторите стигат до заключение, че ултразвуковото изследване за откриване на подобни малформации трябва да бъде задължителен елемент от проследяването на бременността при рискови семейства. [6, 32]

Bruce V. Horswell изследва ретроспективно отношението, честотата и разпространението на аномалиите на гръбначния стълб на 468 пациенти с цепнатина устната и/или небцето. Гръбначните аномалии се проявяват главно в тилната цервикална област, т.е. C1-C2 област, като почти два пъти броят им е по-голям от броя на аномалиите в долната част на гръбначния стълб - C3-C7. Пациентите с цепнатина на мекото небце и субмукозни цепнатини са с най-висока

честота на вертебрални аномалии (45%), докато честотата на тези аномалии при пациентите с цепнатина на устната или цепнатина на устна и/или алвеоларния гребен е 19,0%. [96, 106, 111] От тях 345 (171 мъже и 174 жени, 21,8%) са имали свързана аномалия. Повечето пациенти имат цепнатини на устните с или без цепнатина на небцето, като повечето пациенти от женски пол имат цепнатини на небцето. Аномалиите са разделени по анатомични места и най-голямата категория е тази на крайниците (29,7%), следвани от сърдечно-съдовата система (14,8%) и след това други аномалии на лицето (13%). Най-малка категория са хромозомните аномалии (2,7%), последвани от други аномалии (4,1%). Установени са общо 560 малформации, като при 133 пациенти с цепнатини са диагностицирани 39 различни синдрома. [63]

Етиологията и генетиката на многобройните видове лицеви аномалии е различна и обобщаването им е много трудно. Това е трудно дори когато става въпрос само за ВЦУН, тъй като е известно, че те също са хетерогенни в генетично отношение [111, 112]. Основно разграничение може да се направи между несиндромните изолирани форми, които са най-чести и се предават по т. нар. многофакторен полигенен модел и останалите случаи, които могат да бъдат синдроми, хромозомни аномалии и множествени аномалии с неизвестна етиология, при които има и ВЦУН. Известни са над 400 синдрома с ВЦУН, като някои от тях са спорадични, а други се предават по Менделов път – автозомно доминантни, рецесивни, Х-свързани. В генетично отношение цепнатините на небцето са отделна нозологична единица спрямо цепнатините на устната или устната и небцето [111, 112].

През последните години се идентифицират все по-пълно хромозомните дефекти както при моногенните заболявания с ВЦУН (тризомия 13, синдромът на Treacher Collins, синдромът на Vander Woude, синдромът на DiGeorge), така и при несиндромните изолирани ВЦУН, които са над 80 % от случаите и също са генетично хетерогенни.

Причините за вродените аномалии на устната кухина са представени на табл. 1. Факторите са разделени на три групи: основни, локални и генетични фактори. [3, 65]

Табл. 1. Причини за вродени аномалии на устната кухина

Основни фактори	<p>1. Тератогенни агенти:</p> <ul style="list-style-type: none"> ➤ Инфекциозни агенти - рубеола вирус ➤ X-ray-облъчване ➤ Лекарства - Аминоптерин, Триметадион, Амфетамин, Фенитоин ➤ Хормони-кортикостероиди ➤ Пушене и алкохол <p>2. Хранене на майките - недостиг на фолиева киселина, излишен прием на витамин А (повече от 10 000 IUs)</p>
Локални фактори	<p>1. Хипоксия</p> <p>2. Липса на смърт на епителната клетка на медиалния ръб,</p> <p>3. Възможно постфузионно разкъсване</p> <p>4. Нарушаване на мезенхимната консолидация и диференциация</p> <p>5. Постоянно високо положение на езика по време на развитие</p> <p>6. Ензими</p>
Генетични фактори	<p>1. Установено е, че изолираната цепнатина на устната или на устната и небцето, придружена от някаква друга малформация, т.е. несиндромна устна с цепка или без цепнатината на небцето, е автозомно доминантна по отношение на наследяването, като генът е разположен на късото рамо на хромозома 6. [81]</p> <p>2. Други родословия показват автозомно рецесивен модел на наследяване, който досега не е картографиран. В някои семейства, разцепването на вторичното небце или бифидално вдлъбване се наследява по рецесивен модел, свързан с X хромозомата.</p> <p>3. Гените TGFA, IRF6 TGFB-2, TGFB-3 и MSX1 са идентифицирани като допринасящи за несиндромни цепнатини на устната кухина в различни етнически популации. [3, 65, 81]</p>

Проучванията показват, че околната среда и генетиката се считат за основна етиология за цепнатините на устната и небцето. Нещо повече, дефицитът на фолиева киселина, майчината възраст, майките, които пушат или консумират алкохол и вирусните инфекции са рискови фактори, които корелират с цепнатините [20, 95].

Разцепената устна и небце се считат за един от най-честите вродени дефекти, които водят до медицински, психологически и социални проблеми при засегнатите лица и техните семейства. Те имат сложна етиология, в която играят роля както генетичните фактори, така и факторите на околната среда. Рискови фактори като дефицит на витамини, особено дефицит на фолиева киселина, и тютюнопушене при майката, консумация на алкохол, употреба на наркотици и излагане на химикали са свързани с развитието на цепнатина на устните и небцето.

Дефицит на витамини

Епидемиологичните проучвания и докладите от наблюдения показват, че добавките с фолиева киселина, приемани от майката преди бременността, имат защитен ефект за намаляване на честотата на цепнатина на устните и небцето. Намаляването на риска от образуване на ВЦУН с добавки с фолиева киселина е изчислено като 69%-76% в експерименти с животни, докато е 18%-50% при хора.

В допълнение към ниските серумни нива на фолиева киселина при пациенти с цепнатина на устната и небцето, се съобщава, че ниските нива на В6 и В12, открити след бременност, увеличават риска от цепнатина на устната и небцето.

Пушенето на майката

Според данни на СЗО консумацията на тютюн сред жените в репродуктивна възраст се е увеличила в много страни. Особено по време на бременност тютюнопушенето на майката играе роля в патогенезата на ВЦУН. Цигареният дим, съдържащ приблизително 4000 химични компонента, включително ароматни

и хетероциклични амини, които водят до метаболитно активиране и увреждане на ДНК, засяга гените, като по този начин причинява промени в метаболитните пътища и води до развитие на цепнатина на устната и небцето.

Консумация на алкохол от майката

При хората е установено, че алкохолът е тератогенен и това е ясно демонстрирано при фетален алкохолен синдром. Известно е, че консумацията на алкохол намалява серумните нива на фолиева киселина, като същевременно инхибира метаболизма на фолата. Няколко проучвания идентифицират положителна връзка между образуването на цепнатина на устните и небцето с консумацията на алкохол при майката, докато не е открита такава връзка с ниските нива на консумация на алкохол от майката по време на бременност.

Един възможен механизъм за индуцирани от алкохол ембрионални малформации е инхибирането на синтеза на ретиноева киселина от етанол по време на ембриогенезата. Високите нива на консумация на алкохол причиняват инхибиране на производството на ретиноева киселина, необходима за развитието на черепния нервен гребен.

Употреба на наркотици от майката

Епидемиологичните проучвания показват, че употребата на лекарства от майката във високи дози по време на бременност увеличава риска от раждане на бебета с цепнатина на устната и небцето. Употреба от майката на вазоактивни лекарства, като аспирин и ибупрофен; антиепилептични лекарства; и лекарствата, използвани при лечението на акне, псориазис, артрит и рак, повишават риска от цепнатина на устната и небцето при раждане.

Въздействие на химическите вещества върху бременни жени

От всички бъдещи майки 27,59% са изложени на вредните въздействия на химически вещества през първия триместър на бременността, като 11,30% от тези

майки влизат в контакт с почистващи продукти, 7,83% с пестициди и 6% с козметика.

Други синдроми, придружаващи цепнатина на устната и небцето

Приблизително 70% от случаите на цепнатина на устната и небцето са несиндромни. Етиологията на синдромните цепнатини, съставляващи приблизително 30% от случаите, включва повече от 300 дефинирани менделски синдрома, тератогени и некатегоризирани синдроми.

Цепнатината на устната и небцето е мултифакторно заболяване, причинено е от взаимодействието на генетични фактори и фактори на околната среда като тютюнопушенето на майката, консумацията на алкохол, недостатъчен хранителен прием на фолиева киселина и витамини В6 и В12 и излагане на химикали по време на бременност. Много кандидат-гени са били и все още се изследват, за да се изясни основният генетичен механизъм на цепнатина на устната и небцето. Ограничените познания за регулирането на генната експресия по време на развитието на небцето в ембриогенезата и механизма на действие на сигналните молекули не ни позволяват точно да идентифицираме мутации, които водят до образуване на цепнатина на устната и небцето. Молекулните изследвания ще допринесат за изясняване на функционирането на сигналните пътища, участващи в развитието на устните и небцето и по този начин за по-доброто разбиране на патогенезата на цепнатината на устните и небцето. В допълнение, добавянето на фолиева киселина по време на периконцепционния период може значително да предотврати образуването на цепнатина на устните и небцето. Значението на богатата и балансирана диета, която включва фолиева киселина, както и други витамини и минерали, трябва да бъде обяснена на бъдещите майки в програмите за хранене, създадени за предотвратяване на цепнатина на устните и небцето преди зачеването.

Хирурзи и генетици работят заедно и вероятно в бъдеще ще може по-категорично да се извършва профилактика на тези заболявания при засегнати семейства.

1.3. Класификация на ВЦУН

Съществуват различни класификации на цепнатината на небцето, най-често се срещат класификацията Kernahan и Stark и класификацията Veau. Според Kernahan и Stark резците на устата са разделителната линия между първичното и вторичното небце [65].

Според Veau неблагоприятните дефекти са били класифицирани в различни класове, т.е., Клас I: Дефекти само на мекото небце. Клас II: Дефекти, които засягат твърдото и мекото небце. Клас III: Дефекти, включващи небцето до алвеолата, Клас IV: Пълни двустранни цепнатини. [3, 65, 81]

Най-достъпна е тази предложена от Анастасов (2006), според която цепнатините биват:

- **Цепнатини на устната** – може да варират по степен на изява, да бъдат едностранни (ляво- или дясностранни) или двустранни, да включват или не алвеоларния гребен. Може да бъдат дори просто една резка върху устната. Независимо от тежестта обаче почти винаги има отклонение във формата на носа, както и мускулни аномалии.
- **Цепнатини на небцето** – също се различават според тежестта на проява. Може да бъде засегнато само мекото небце, мекото и части от твърдото небце или цепнатината да достигне до алвеоларния гребен и да се съчетава с цепнатина на устната.
- **Цепнатини на устната и небцето** – варират по тежест, могат да бъдат едностранни и двустранни, симетрични и асиметрични и от по-тесни до по-широки, с по-силно или по-слабо изразени носни деформации, да имат кожен мост.
- Съществува и един особен вид „скрита цепнатина“, т. нар. **субмукозна цепнатина**. Тя е скрита зад мукозна мембрана в задната част на небцето и представлява непълноценно срастване на мускулния слой на мекото небце. Вместо това се образува полупрозрачна, синкава, слизеста тъкан, която често може да бъде разкъсана по невнимание при хранене или пък да не се забележи

дълго време. В литературата се срещат данни, че при субмукозната цепнатина приблизително половината от децата нямат проблеми по отношение на храненето, слуха и говора.

- **Срединна цепнатина на устната** – представлява вертикална цепнатина, минаваща през средната линия на горнаата устна. Много рядка аномалия, поради което в литературата има описани много малко случаи. Причинява се от неуспешното сливане на средната назална издатина, като обикновено пациентите нямат други аномалии.

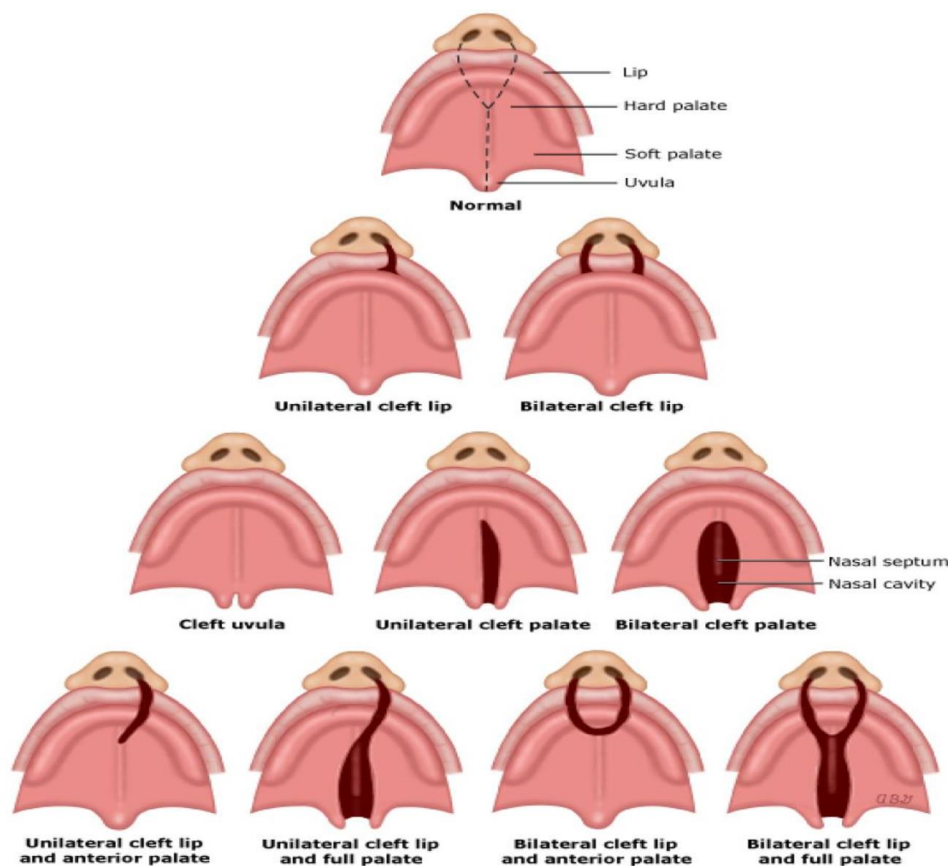


Рис. 1. Изображение на различните видове ВЦУН

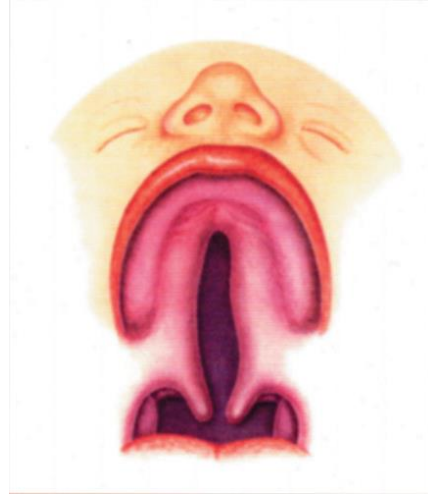
Когато се обсъжда проблема за цепнатините с родителите трябва да се използват три основни категории:

- I. **Цепнатина на устната.** Тя включва някой от следните видове: а) само устната (Рис. 2), б) устната и носа, в) устната, алвеоларния гребен и носа.

- II. **Цепнатина на небцето.** Тя включва: а) твърдото и мекото небце (Рис. 3), б) само мекото небце.



**Рис. 2. Непълна едностранна
цепнатина на устната**



**Рис. 3. Цепнатина на твърдото и меко
небце**

- III. **Цепнатина на устната и небцето.** Тя включва устната, алвеоларния гребен, твърдото и меко небце (Рис. 4).

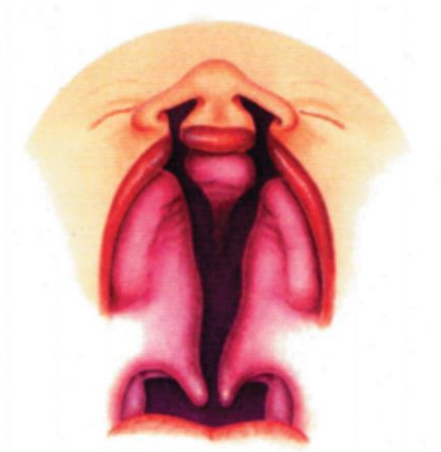


Рис. 4. Двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето

Цепнатините на устната могат да бъдат едностранни или двустранни, а всички разновидности на гореописаните цепнатини могат да бъдат непълни с различна степен на тежест.

Разрезите на ултразвуковото изследване, изобразяващи описаните цепнатини са дадени по-долу (табл. 2).

Табл. 2. Ултразвуково описание на цепнатините на устните и небцето

Вид цепнатина	Засегнати структури	Ултразвуково описание	Необходими срезове за диагностика
Едностранныя цепнатина на устната	горна устна	Едностранныя цепнатина на устната (непълна)	Коронален и Трансверзален
	горна устна и нос	Едностранныя цепнатина на устната (пълна)	
	горна устна, нос и алвеола	Едностранныя цепнатина на устната (пълна) и алвеола	
Двустранна цепнатина на устната	горна устна	Двустранна цепнатина на устната (непълна)	Коронален, трансверзален и сагитален
	горна устна и нос	Двустранна цепнатина на устната (пълна)	
	горна устна, нос и венец	Двустранна цепнатина на устната (пълна) и венец	
Цепнатина на устната и небцето (едностранна и двустранна)	Горна устна, нос, алвеола и небце	Цепнатина (едностранна/ двустранна) на устната, алвеолата и небцето	Коронален, трансверзален и сагитален
Цепнатина на небцето (рядко идентифицирана)	Твърдо небце	Цепнатина на небцето	Трансверзален
	Меко небце		
	Твърдо и меко небце		

В повечето случаи причината за цепнатината на устната и цепнатината на небцето е неизвестна. Повечето учени смятат, че цепнатините се дължат на комбинация от генетични и екологични фактори. [81]

Риска за появата на цепнатини при новороденото е по-голям при данни за семейна унаследеност. Генетичните фактори, които допринасят за образуването на цепнатини на устните и небцето, също са били идентифицирани при някои синдроми. [3] Влиянията на околната среда също могат да причинят или да взаимодействат с генетиката, за да се развие орофациална цепнатина, напр. майчината хипоксия, злоупотребата с алкохол или някои форми на хипертония. [65]

1.4. Екипен подход в грижите за деца с вродени аномалии на устната кухина

При лечението на деца с цепнатини на устните и небцето от съществено значение е прилагането на мултидисциплинарен подход поради редицата медицински проблеми. Въпреки че лечението на цепнатината може да продължи няколко години и изисква няколко операции, в зависимост от участието, повечето деца, засегнати от това състояние, впоследствие могат да постигнат нормална естетика и функции. [4]

Важна роля в подпомагането на семействата на деца с вродени аномалии на устната кухина има мултидисциплинарния екип. Екипите са групи от опитни и квалифицирани специалисти с медицински, хирургически, стоматологични и други свързани със здравето специалности, които работят в интердисциплинарна и координирана система. Координацията на грижите е необходима поради сложността на медицинските, хирургичните, стоматологичните и социалните фактори, които трябва да бъдат взети предвид при вземането на решения за лечение. [116] Основните дисциплини, представени в екипа, обикновено включват аудиология, стоматология, генетика, педиатрия, сестринство, хранене, орална хирургия, ортодонтия, отоларингология, пластична и реконструктивна хирургия, психология, социална работа и речева патология. Необходим е мултидисциплинарен екип, тъй като резултатите от лечението на вродените аномалии на устната кухина се срещат в хирургичните, речеви, слухови, стоматологични, психосоциални и когнитивни области.

Целта на екипа е „да се гарантира, че грижите се предоставят по координиран, последователен начин с правилното подреждане на оценките и лечението в рамките на цялостното развитие, медицинското и психологическото развитие на пациента.

Грижата за тези пациенти обикновено започва пренатално или малко след раждането и продължава до достигането на скелетната зрялост, в който момент може да се извърши последният етап на реконструктивната хирургия. Правилното време на интервенциите е критично заради взаимодействието между растежа на лицето, зъбната оклузия и речта. Въпреки че реконструктивните операции са важни етапи за децата с цепнатини, важно е, че продължаващият фокус остава върху медицинските и психосоциалните проблеми, с които се сблъскват тези деца и техните семейства.

Всяка година в Съединените щати се извършват над 8000 първични процедури за реконструкция на цепнатини, обикновено през първите 1,5 години от живота. В Обединеното кралство кръстосаните проучвания показват, че централизацията и мултидисциплинарната грижа, както и по-големият обем на пациентите, предсказват по-добри дългосрочни функционални и естетични резултати при деца с цепнатини. [15, 61, 101, 120, 123,124] Успешните хирургични резултати, свързани с цепнатините, са подобрения във външния вид, разбиране на речта, дъвчене, сън и дишане. Добрите резултати от първоначалните процедури могат да намалят необходимостта от вторични операции по време на детството и юношеството.

Американската академия по педиатрия препоръчва децата, родени с цепнатини, да получават координирани грижи чрез мултидисциплинарен екип.

1.4.1. Дейности на акушер-гинеколога и пренаталните грижи

Едно от най-опустошителните, променящи живота събития за родителите е да открият, че детето им е с вроден дефект. Поведението на родителите при подобна новина, зависи от много фактори: зависи от знанието, отношението и стила на комуникация с акушер-гинеколога, който поставя диагнозата, зависи от

информацията, която им се дава след поставянето на диагнозата и от това дали са свързани с подходящите служби и групи за подкрепа, като цялото поведение е свързано с лични убеждения, култура, ниво на образование и подкрепа, с която разполагат родителите.

С широкото разпространение на пренаталната ултрасонография, много (макар и не всички) родители знаят предварително, че новороденото ще има цепнатина. Поради технологични ограничения в антенаталната диагностика на цепнатините, пренаталната диагностика обикновено е ограничена до цепнатини в предната част и не е известен статута на задната част на небцето. [54] След като е извършена пренатална диагностика на цепнатината, може да има редица възможности за по-нататъшно майчино-фетално здравеопазване и/или генетична консултация, в зависимост от местната практика и ресурси. В това отношение водещо значение имат акушер-гинеколога на жената или семейния лекар. Пренаталната консултация с екип от специалисти, която е различна от генетичното консултиране, е все по-често срещана и често включва родители, които се срещат с различни членове на екипа и се запознават с грижата за децата, родени с цепнатини. [77, 112].

Целта на тези срещи е да се предостави подкрепа и съвет, както и ясна информация за лечението и успешното справяне с цепнатината на устната и / или небцето. Родителите по принцип не очакват диагнозата или не знаят нищо за ВЦУН, затова имат много въпроси и притеснения относно отглеждането на дете с вродена цепнатина. Някои семейства може да обмислят прекратяване на бременността. За това е важна информацията и психологическата подкрепа, която се предоставя на родителите, за да може да осъзнаят, че вродената цепнатина не е предопределяща за бъдещето на бебето. В разговорите може да се засегнат следните теми: начини за преодоляване на стреса, вероятно чувство за вина, влияние върху семейството, справяне с реакциите на околните, възможно ли е кърменето или не.

1.4.2. Дейности на педиатъра и личния лекар

Въпреки, че времето и последователността на специфичните грижи, свързани с цепнатините, са от съществено значение за оптимизиране на резултатите, грижите трябва да бъдат индивидуализирани, за да отговорят на нуждите на всеки пациент.

Педиатърът от първичната медицинска помощ има съществена роля за навременното диагностициране и насочване, осигуряването на непрекъснати здравни грижи и свързването на семейството с екипа от специалисти.

Повечето бебета, родени с цепнатини на устните и небцето, нямат основен синдром и се справят добре в неонаталния период, стига да имат достъп до подходящо оборудване за хранене и подкрепа. Когато педиатрите са наясно, че родителите очакват новородено с цепнатина на небцето, те могат да съветват родителите за това кои болници имат повече опит и налични ресурси за подпомагане на храненето на бебета с тази аномалия. Членовете на мултидисциплинарния екип обикновено са на разположение по телефона, за да подпомагат педиатрите от първичната грижа при идентифицирането на подходящите ресурси. Бебета, родени в термин с цепнатина на небцето, като единствена пренатално идентифицирана аномалия, нямат по-висока честота на свързани с раждането проблеми или усложнения и обикновено не се нуждаят от престой в отделение с висока степен на риск.

Както при всяко новородено, първоначалния физически преглед е предназначен да потвърди, че бебето е здраво и няма допълнителни данни за заболявания, което предполага необходимостта от специализирано насочване (като консултация по генетика) или образни изследвания. Децата, родени с цепнатини на мекото небе, обикновено не се диагностицират до раждането. Децата понякога напускат болницата с недиагностицирана цепнатина само за да се върнат в кабинета на лекуващия лекар по отношение на трудностите с храненето и лошо наддаване на тегло. [57]

Неотдавнашен доклад от Обединеното кралство описва, че 16% от случаите на цепнатини са били неоткрити при първия преглед. [69]

В България няма практика за раждания извършвани в дома на родилката. Раждането на дете става в специализирана болница където за родилката, а след това и за новороденото се грижат акушер-гинеколог, акушерка, неонатолог и медицинска сестра. След раждането на детето, първият преглед с който се установява физическото здраве на новороденото се извършва от лекаря неонатолог, а първите здравни грижи за бебето са дейност на акушерката или медицинската сестра от неонатологичното отделение или клиника. Това са всъщност специалистите, които констатирайки вродена цепнатина на устната, небцето или устната и небцето осъществяват първата психологическа подкрепа на майката и контакт с мултидисциплинарния екип.

Както при всяко новородено, първата година от живота на дете, родено с цепнатина, означава чести посещения при педиатър. Забавянето на развитието или откритията, които предполагат основен синдром, могат да се проявят през първата година от живота или по-късно, което налага необходимостта от насочване към услуги за ранна интервенция и/или по-нататъшна генетична оценка. Децата, родени с цепнатина, трябва да имат подобно нарастване на теглото и растеж в сравнение с бебета, родени без тази аномалия. [108] Ако детето не се развива правилно, то проследяването от педиатъра и мултидисциплинарния екип се осъществява чрез по-чести консултации. Лицево-челюстните хирурзи трябва да са особено внимателни към увеличаването на теглото при кърмачета с цепнатини и съответно при недобра тегловна крива могат да отложат операцията.

Както и другите деца, децата с цепнатини се нуждаят от внимание от страна на техния педиатър относно храненето, растежа, развитието, училищните постижения и ученето, динамиката на семейството, хигиената на съня, психосоциалните функции и речта, слуха и оралното здраве. Някои деца с цепнатини могат да имат закъснение в развитието или проблеми с ученето, както и да бъдат обект на тормоз, което налага педиатрите да подхождат по правилния начин като насочат семейството към съответните специалисти.

Децата, родени с цепнатини, често се подлагат на множество реконструктивни операции по време на детството (Таблицы 3 и 4). Периодът около операциите

може да бъде плашещ и стресиращ както за децата, така и за техните семейства, което изисква специална подкрепа и планиране. [15]

Табл. 3. Критерии за проследяване в различните възрастови групи

Възрастова група		Препоръка
Бебе	3-6 мес.	Реконструкция на цепнатината
		Редовно хранене, растеж, развитие, психосоциално развитие, сън, реч и слух, оценка на оралното здраве
Малко дете	7-23 мес.	Използване на флуоридна паста за зъби два пъти дневно, флуориране на водата и редовна професионална стоматологична помощ (на всяка възраст)
		Флуориран лак поне два пъти годишно
		Реконструкция на небцето обикновено на 9–18 мес.
		Оценка на речта
		Първото посещение при дентален лекар при пробив на първия зъб
		Редовно хранене, растеж, развитие, психосоциално развитие, сън, реч и слух, оценка на оралното здраве
Ранно детство	2 – 5 г.	Използване на флуоридна паста за зъби два пъти дневно, флуориране на водата и редовна професионална стоматологична помощ (на всяка възраст)
		Флуориран лак поне два пъти годишно
		Редовни посещения при мултидисциплинарния екип
		Редовно хранене, растеж, развитие, психосоциално развитие, сън, реч и слух, оценка на оралното здраве
		Посещения при дентален лекар на всеки 3–6 месеца
		Възможност за реконструкция на устните и/или носа
		При установяване на говорни нарушения може да е необходима пластика на небцето или фарингеална операция за подобряване на говора
Късно детство	6 – 11 г.	Консултация с ортодонт (първа фаза)
		Оценка на текущия растеж на лицето и оклузална оценка
		Консултация с хирург за необходимостта от хирургична намеса за алвеоларна костна пластика
		Продължаване на лечебния план
		Редовни посещения в стоматологичните кабинети и постоянни насоки за орално здраве

		Редовно хранене, растеж, развитие, психосоциална оценка, оценка на съня, речта и слуха
Юношество	12-18 г.	Редовно хранене, растеж, развитие, психосоциално развитие, сън, реч и слух, оценка на оралното здраве
		Възможност за реконструкция на устните
		Втора фаза на ортодонтско лечение
		Може да се наложи хирургическа намеса в лицево-челюстната област
		Редовни посещения при дентален лекар
		Възможна септоринопластика
		Генетично консултиране

Табл. 4. Препоръки за грижи за деца с цепнатини

Етап на развитие	Препоръка
Пренатална грижа	Всички жени в детеродна възраст трябва да консумират 0,4 mg (400 µg) фолиева киселина дневно, за да се предотврати спина бифида и аненцефалия
Грижи за новородени	Децата, родени с цепнатини, следва да получават координирани грижи чрез мултидисциплинарен екип
	Трябва да се положат всички усилия за визуализиране на небцето по време на първоначалното изследване на новороденото, за да се изключи наличието на цепнатини
	Новородените с цепнатини, които имат постоянни проблеми с храненето, трябва да получат незабавна консултация или грижи от специалист
	Новородените с цепнатина трябва да бъдат наблюдавани и проследявани възможно най-рано от педиатър и да бъдат оценени от специалист или екип, в рамките на 1 седмица
	В зависимост от вида и тежестта на цепнатината се определя начина на хранене от специалист, сертифициран консултант по кърмене или медицинска сестра с опит в храненето на деца с цепнатини. Бебета с цепнатини на устната често могат да се кърмят с повишено внимание относно позицията на бебето по време на кърменето
	Ранното посещение при дентален лекар (преди 1 година) е важно за деца с цепнатини, тъй като оралното здраве влияе върху лечението и резултатите

	Бебетата и децата, и особено тези с цепнатини, трябва да си почистват зъбите два пъти дневно, като използват флуоридна паста за зъби и, където е възможно, да пият оптимално флуорирана вода. Деца с висок риск за кариес, включително деца с цепнатини, трябва да получават най-малко два пъти годишно флуоридни лакове, започвайки от пробива на първия зъб
Грижи за ранно детство	Необходими са ранна оценка и редовен мониторинг от страна на краниофациални експерти в партньорство с педиатъра, за да се гарантира здравето и безопасността на бебетата и малките деца
	Деца с цепнатини се нуждаят от редовна аудиологична оценка и отоларингологична оценка като част от екипната грижа
Грижи за децата	На децата с цепнатини и техните семейства трябва да бъде предложена психосоциална подкрепа от специалисти като професионалисти в областта на детското развитие, особено по време на операцията
	Деца с цепнатини на устните и небцето се нуждаят от редовна речева оценка от специалист по говора с опит в откриването и оценяването на говорни дефекти. Педиатрите трябва да знаят, че говорният дефект може да изисква хирургично лечение
Грижи за юношите	Преминаването на грижата за дете с цепнатина към грижи за възрастни изисква индивидуално планиране и насочване. В преходния период, пациентите се нуждаят от подробна информация за грижите и операциите, както и информация за другите им специални нужди.

1.4.3. Дейности на лицево-челюстните хирурзи и денталните лекари

Подготовката за хирургическа интервенция включва:

- Информираност на родителите относно възможността за предоперативна ортодонтска – ортопедична терапия
- Консултация с хирург – специалист, който ще извърши най-малко един амбулаторен преглед и първичната хирургична интервенция
- По време на консултацията с хирурга се прави аудиологично изследване, за да се прецени нуждата от шьнт за вентилация на средното ухо
- Екипът от хирурзи извършва оценка за безопасността на хирургичната интервенция за детето

- Консултация с анестезиолог
- Допълнителни лабораторни и клинични оценки за наличието на други аномалии, например, наблюдение на съня (проблеми с дихателните пътища) и ехографско изследване на сърцето; при необходимост се насрочва генетична консултация
- Информирано съгласие от родителите преди оперативното лечение

В исторически план може да се каже, че данните за първите операции на пациенти с цепнатини на устната датират от древността. Счита се, че такива операции са извършвани още в древен Китай, Египет, Гърция. Първи Виктор Во през тридесетте години на 20-ти век е изказал идеята, че при ВЦУН нищо не липсва, трябва само да се зашият прекъснатите и неправилно заловени мускули, след което тяхното функциониране ще доведе до растеж и развитие на тъканите. По-късно тази идея е доразвита от Жан Делер, който посочва значението на симетричното въздействие на мускулите за стимулиране на растежа на лицето. Съществуват различни схеми за хирургични корекции в зависимост от вида на цепнатината, както и възрастта за извършване. През последните години едномоментната корекция на устната, носните деформации и алвеоларния гребен се очертава като тенденция в много от водещите центрове в света. Оперативното лечение на небцето се е извършвало след 6-годишна възраст, което е налагало продължителна, трудна и отговорна работа на логопеда с детето с вродена цепнатина. Идеята за възможно най-ранна корекция на небцето е била привлекателна, но бързо се появяват съобщения за тежки зъбно-челюстни деформации след ранни интервенции върху небцето. Тогава се започват опити с извършването на поэтапни операции, при което се затваря първо мекото небце и после твърдото, поради факта, че на твърдото небце има костни структури, определящи растежа на горната челюст. При операциите на небцето, за да се избегнат разрезите върху твърдото небце, което е свързано с растежа на горната челюст, се извършват двуетапни операции – на 3 месечна възраст първо се оперира мекото небце и на 6-8 месечна възраст се оперира твърдото небце. При съвременните условия като цяло небцето се затваря до края на първата година, т.е. преди появата на говорни навици. Въпреки отличната работа на хирурзите и

анатомичното възстановяване на небцето, все пак за постигнат ефект се говори след представяне на говорните резултати от логопеда. Счита се, че растежът на горната челюст може да бъде нормален дори при ранни операции на небцето, без да може да се посочи коя техника е по-малко травматична. Значение имат видът операция на устната, алвеолопластиката и адекватността на ортодонтското лечение, запазването на зъбния потенциал, както и други наследствени фактори. [1]

Денталните и ортодонтските грижи са особено важни за деца с цепнатини, тъй като оралното здраве играе важна роля в свързаните с цепнатината резултати. Проучванията показват неблагоприятната ситуация на оралното здраве на пациентите с цепнатина на небцето, от ранна детска възраст до зряла възраст, особено по отношение на кариеса и парадонталните заболявания [30, 109, 110]. Стоматологичните промени във формата, броя, структурата и позицията на зъбите допринасят за натрупването на плака и следователно до развитието на оралните заболявания [50, 121].

Освен, че са податливи на типични рискови фактори за кариес, децата с цепнатини се сблъскват с допълнителни потенциални рискови фактори за кариес и други орални заболявания, които са специфични за тяхното състояние и лечение. [132] Те включват следното:

- (1) емал хипоплазия, увеличава риска от стоматологично гниене в засегнатите зъби;
- (2) структурни аномалии, които благоприятстват образуването на плака и остатъци от храна и които нарушават почистването на зъбите;
- (3) ортодонтски апарати в устата, които спомагат за колонизирането на неканцерогенни бактерии и могат да попречат на хигиена на устната кухина
- (4) белези след операции, които ограничават пространството, водят до нарушена оклузия и артикулация, и по-трудно поддържане на оралната хигиена. [73].

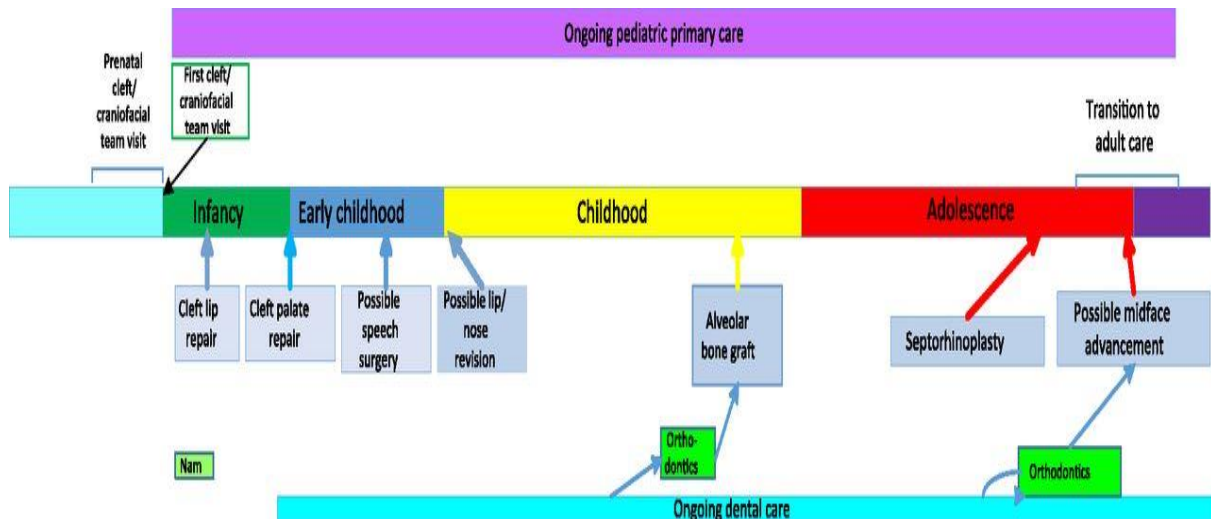
Съществува и припокриване между групите от населението, изложени на риск за цепнатини и за кариеси в ранна детска възраст (ЕСС).

Родителите могат да изразят загриженост относно зъбите на детето пред неговия педиатър. Наталните зъби, които са зъби при раждане, са по-чести при деца с цепнатини. Освен това, децата, родени с тази аномалия, са изложени на повишен риск от вродени зъбни аномалии, като например излишни зъби, липсващи зъби и хиподонтния. Първичните зъби могат да изникнат ектопично, например, в участъка на пукнатините или в небцето, или зъбното изникване може да се забави. Появата на изкривени първични зъби, често срещана находка при деца с цепнатини, може да се отнася до родителите. Родителите трябва да бъдат уверени, че ортодонтското лечение е част от грижа, свързана с цепнатина и обикновено се инициира, когато постоянните зъби започнат да израстват.

Денталните и ортодонтските грижи могат да бъдат осигурени като част от грижата на екипа. Доброто здраве на устната кухина, в идеалния случай е резултат от редовната орална хигиена и професионалната стоматологична помощ. То влияе върху способността на детето да получава своевременно и адекватно ортодонтско лечение, което е съществен компонент на реконструктивния процес и на хирургичната интервенция за деца с цепнатини. По този начин достъпът до стоматологични и ортодонтски грижи е от решаващо значение за насърчаване на оптимални резултати при деца с вродени аномалии на устната кухина.

По време на детството и юношеството, стоматологичното и ортодонтското участие в грижата за цепнатините са необходими при наблюдението на растежа на лицето и израстването на зъбите, за да се подпомогне планирането и времето на хирургичните процедури. Този подход е особено важен за алвеоларната костна трансплантация (т.е. присадката за запълване на алвеоларната цепка), която трябва да бъде насрочена, за да съвпадне с израстването на някои постоянни зъби (обикновено на 8–10 годишна възраст), за да се увеличи максимално шанса за успех на присадката. Ортодонтското лечение е необходимо и като рамка за реконструктивна хирургия, както и за коригиране на инвалидизиращи оклузални аномалии. Без подходяща ортодонтска грижа, реконструктивните и междинни движения (т.е. челюстните) могат да бъдат компрометирани и резултатите може потенциално да бъдат застрашени. Крайният резултат може да бъде нестабилна и/или неуместна орална структура; преждевременна загуба на зъби;

функционални недостатъци при дъвчене, преглъщане, дихателни пътища и реч; и лоши естетически резултати. Най-важното взаимовръзката и взаимната зависимост между стоматологични и ортодонтски грижи и реконструктивна хирургия за деца с цепнатини от началото на живота в млада възраст са показани на Фиг. 1



Фиг.1. Континиум на хирургичните и ортодонтски грижи

Различните екипи могат лесно да се различават по отношение на времето и последователността на грижите от тази времева линия и не всички деца с цепнатини изискват всички тези процедури

По време на юношеството, целите на хирургичната и ортодонтска грижа, свързани с цепнатините, включват подобряване на оклузията и позиционирането на зъбите на детето, проходимостта на носните дихателни пътища и скелетните връзки на лицето. Почти всички деца с цепнатини изискват ортодонтско лечение, за да се осигури функционална оклузия и дългосрочно орално здраве и хигиена. Децата с цепнатини са изложени на риск от отклонение на носната преграда. През юношеските години обикновено се извършва септоринопластика. Хипоплазията на средната повърхност е сравнително често срещана находка при деца с цепнатини на устната и небцето и води до несъответствие в позиционирането на горната и долната челюст, като долната челюст е издадена. Етапите на хирургичното и ортодонтско лечение са представени на Табл. 5 [1]

Табл. 5. Етапи на мултидисциплинарно лечение

Пренатална диагностика									
Психологична подкрепа									
Консултация със специалист по клинична генетика									
УНГ – контрол и лечение									
Хирургично лечение									
Ортодонтоско лечение									
Логопедичен контрол и терапия									
Възраст на пациента		0-3 Седм.	3 мес.	10 мес.	1-3 год.	3-6 год.		6-9 год.	10- 18 год.

1.4.4. Дейности на социалните работници в подкрепата на семействата с деца с вродени аномалии на устната кухина

Раждането на дете с аномалия може да предизвика криза, която засяга цялото семейство, нарушавайки неговата идентичност, структура и действие. Понякога семейството е неподготвено да се справи, тъй като детето с аномалия не е било очаквано събитие. В тази посока функционирането на семейната единица претърпява промени, дължащи се на емоционалните изменения и живот с детето с вродената аномалия, което води до конфликти и емоционална нестабилност, промени в отношенията на двойката и разпадане на семейството [20].

В тази връзка здравният екип, който се грижи за децата с цепнатини на небцето, играе важна роля в развитието на детето, в подкрепата на семействата, както и в насърчаването на придържането към лечението. Това включва

професионално представяне, което изисква пълно внимание към здравето. Всеобхватността включва концепцията за хуманност на грижите и приемането от страна на екипа, който работи с такива семейства, като осигурява подкрепа от раждането до крайния процес на лечение и последващите действия.

Социалната подкрепа, осигурявана от средата, в която живеят децата с цепнатини, е от решаващо значение за изграждането на тяхното здраве. Осигуряването на цялостна грижа и създаването на възможности за по-голяма самостоятелност на субектите е важно за изграждането на диференцирано обосноваване на здравеопазването. [7]

Лечението на цепнатините на устните и небцето е сложно и продължително, като се започва от раждането и продължава до зряла възраст, в зависимост от степента на тежест. То зависи от взаимодействието между различни професионални области и те трябва да бъдат добре подготвени както за правилно диагностициране, така и за провеждане на процедури по интердисциплинарен начин. Те трябва да допринасят за интеграцията на децата с цепнатини в обществото, което насърчава тяхното социално включване. Това води до разбирането, че трябва да има сътрудничество между професионалистите и службите, които работят в пълното развитие на човека с цепнатина, в допълнение към участието на обществото и на самите тях. [26, 40]

Социалните услуги са дейности в подкрепа на лицата за социално включване и самостоятелен начин на живот, които се основават на социална работа и се предоставят в общността и в специализирани институции.

„Закрила на детето“ е система от законодателни, административни и други мерки за гарантиране правата на всяко дете. Агенцията за социално подпомагане (АСП) реализира дейности и мерки в сферата на защита правата и интересите на децата като създава подкрепяща среда и условия за насърчаване на социалното включване.

Допълнителните разпоредби на закона за закрила на детето, параграф 1, т.11, буква „в“ и буква „г“, определят понятието „дете в риск“, страдащо от вродена аномалия, за което съгласно същия закон (чл.3, т.4 и т.12) се осигурява

специална закрила и подкрепа на семейството. Процесът по закрила на детето се осъществява чрез редица мерки, които се изразяват в насочване към подходящи социални услуги за деца, предоставени в общността, включително и от резидентен тип. Центъра за настаняване на деца от семеен тип (ЦНСТ) е сравнително нова форма на социална услуга в страната ни, насочена към децата, които имат нужда от грижи извън тяхното семейство. Това е социална услуга от резидентен тип, която се разкрива на база оценка на специфичните характеристики на децата и потребностите от социални услуги. ЦНСТ е социална услуга, която предоставя жизнена среда за пълноценното израстване и развитие на децата, близка до семейната, при която децата получават необходимата им индивидуализирана грижа и подкрепа. Основната цел на ЦНСТ е осигуряване на качество на живот, което гарантира пълноценното физическо, емоционално и познавателно развитие и социално включване на всяко дете в естествената за него среда, чрез осигуряване на индивидуализирана грижа и подкрепа. Едни от основните задачи са да се осигури гарантиран достъп до специализирани здравни, социални, образователни и други услуги, както и осигуряване и поддържане на връзката между детето и семейството. Дейностите извършване в ЦНСТ са в съответствие със зачитане правата на децата по отношение на достъп до здравеопазване, медицинска и социална рехабилитация, специална подкрепа и грижи, за максималното развитие на потенциала на детето с увреждане.

При раждането на дете с ВЦУН, съгласно Правилника за прилагане на закона за закрила на детето (чл. 32, т.2), здравните заведения уведомяват дирекция „Социално подпомагане“ за дете в риск в 3-дневен срок от раждането на детето и установяване на увреждането. В тези случаи социалните работници осъществяват дейности като:

- Информираност и подкрепа на семейството.
- Настаняване на детето в специализирана институция при необходимост или подпомагане на семейството с други социални услуги.
- Осигуряване на условия за приобщаване и реализиране на правото на образование на по-късен етап.

1.4.5. Дейности на медицинските сестри при оказването на психологична подкрепа на семейства с деца с вродени аномалии и превенция на изоставянето им в домове за отглеждане

Като цяло, бебетата, които имат цепнатини на устните и небцето, се нуждаят от специални шишета и биберони за хранене [108], защото те не могат да генерират адекватно отрицателно интраорално налягане, за да сучат мляко ефективно. [103] Тези деца имат нужда от подкрепа от специалист по хранене или друго медицинско лице, с опит в храненето на деца с цепнатини. В много болници, сертифицираният консултант по кърмене е лицето с най-голям опит да помага на майките да кърмят бебета с цепнатини. Особено важни и ценни са тези грижи през първите дни след раждането и първата година. Спадането на тегло след раждането, както и тегловната крива през този период също се свързва само и единствено с аномалията, без да се отчита съчетаването с друга голяма аномалия – хромозомна, сърдечна малформация, гастроезофагиален рефлукс, аномалии на мозъка.

За това в европейския технически доклад CEN / TR 16824:2015 е записано, че член на екипа за вродени цепнатини е медицинската сестра, специализирана в грижи за лица с вродени цепнатини, която посещава бебето в родилното отделение при първа възможност след получаване на сигнала, за да наблюдава детето по време на хранене, да даде съвет и да осигури необходимото оборудване за хранене (БИС, 2015).

Една от основните грижи при кърменето на новороденото с цепнатина на устната и небцето е емоционалната грижа за семейството на новороденото. Ролята на медицинската сестра в тази посока се свежда до две основни дейности:

- Интервю. При интервюирането на семейството и събирането на данни медицинската сестра трябва да включва оценка на приемането на семейството на новороденото.
- Физически преглед. Физическият преглед на бебето включва температура, апикален пулс и дишане, наблюдение на дишането, оценка на тургора и цвета на кожата, неврологичен статус на бебето.

Въз основа на данните от оценката основните сестрински диагнози са:

- 1) Проблеми със справянето на семейството относно видимия физически дефект.
- 2) Безпокойство на семейството, относно грижи за състоянието на детето и хирургичния резултат.
- 3) Недостатъчни познания на лицата, които се грижат за детето, свързани с грижата за детето преди операцията и хирургичната процедура.
- 4) Риск от аспирация, свързан с понижено ниво на съзнание след операция.
- 5) Неефективен модел на дишане, свързан с анатомични промени.
- 6) Риск от недостатъчен обем на течността, свързан със статуса на цепнатината след операцията.
- 7) Остра болка, свързана с хирургична процедура.
- 8) Риск от нараняване на оперативното място, свързано с желанието на новороденото да смуче палеца или пръстите и анатомичните промени.

Поставянето на цели и планирането трябва да бъдат променени, за да се адаптират към хирургичните планове, като основните цели включват:

- Поддържане на адекватно хранене.
- Подобряване на семейното справяне с дефекта.
- Намаляване на тревожността и вината на родителите по отношение на физическите дефекти на новороденото и подготовка на родителите за бъдещото възстановяване на цепнатината на устната и небцето.

Сестринските интервенции за пациента с цепнатина устната и небцето са:

- Адекватно хранене. Кърменето може да бъде успешно, тъй като тъканта на гърдата може да спомогне за затваряне на цепнатината; ако новороденото не може да бъде кърмено, майчиното мляко може да бъде изцедено и дадено на бебето със специален биберон.

- Позициониране. Ако цепнатината на устната е едностранна, зърното трябва да бъде насочено към незасегнатата страна, като бебето трябва да се държи изправено по време на хранене.
- Инструменти за хранене. Може да се използват специалните биберони, оформени, за да се впишат в отворената част на небцето, за да се затвори цепнатината. Един от най-простите и най-ефективни методи може да бъде използването на капкомер или спринцовка Asepto с Breck feeder.
- Насърчаване на справянето на семейството с дефекта на детето. Насърчаване на семейството да вербализира чувствата си по отношение на дефекта и тяхното разочарование, което служи като модел за отношението им към детето.
- Намаляване на семейната тревожност. Информирание на семейството относно предстоящите реконструктивни процедури. Насърчаване на семейството да задават въпроси.
- Семейно обучение. Информирание за обичайната рутина на предоперативната, интраоперативната и следоперативната грижа. Писмената информация е полезна, но медицинската сестра трябва да се увери, че родителите разбират информацията.

Децата с цепнатина се определят като деца в риск, страдащи от вродена аномалия. В действителност те са здрави деца по отношение на физическото и психическото им развитие, притежават рефлексии, съответно могат да се кърмят и хранят както всички останали новородени и имат нужда от майчини грижи и отглеждане в семейството. Всичко това определя значимостта на проблема, който е не само медицински, но и социален. Компетентното решаване на проблемите на децата с цепка може да им осигури родителска грижа, домашен уют и адекватна медицинска грижа извън социалните институции, където по традиция се настаняват децата с ВЦУН, отделени от семейната среда и неглежирани от обществото.

Документацията за пациент с цепнатина на устната и небцето включва следното:

- Констатации за оценка, включително текущо и минало поведение при преодоляване, емоционален отговор на ситуацията и стресови фактори, системи за подкрепа.
- Ниво на тревожност и ускоряващи/ утежняващи фактори.
- Описание на чувствата.
- Информираност и способност за разпознаване и изразяване на чувства.
- Описанието за реакция на болка, спецификата на инвентаризацията на болката, приемливо ниво на болка.
- План за грижи.
- Учебен план.
- Отговорите на членовете на семейството/ пациента към интервенциите и извършените действия.
- Постигане или напредък към желаните резултати.
- Промяна в плана за грижи.
- Дългосрочен план и кой е отговорен за действията.

Процесът на рехабилитация на пациенти с цепнатина на устната и небцето започва с първични пластични операции, наречени хейлопластика и палатопластика, които се извършват съответно през първите месеци и години. Хеилопластиката е реконструктивната хирургия на цепнатината на устната, а палатопластиката е реконструкция на цепнатината на небцето. [51] В постоперативния период родителите се ръководят от грижите на сестринския персонал, според извършената операция, включително, наблюдение на общото състояние; контрол на кръвенето, подуване, натъртване и белези, обездвижване на хумерорадиалната става, почистване на хирургическата рана, осигуряване на течна диета и вода за уста с антисептици. [122] Разбирането на родителите за значението на тази грижа има положително въздействие върху процеса на рехабилитация. [18, 90, 91]

По този начин образователната роля на медицинските сестри трябва да се подчертава чрез насърчаване на комуникацията и правилното общуване, с необходимостта от удовлетворяване на нуждите от информация от родители или настойници за хирургичните процедури, за да се улесни адаптацията към клиничните ситуации, да се намали тревожността при болезнени процедури, насърчаване на самопомощта, промяна в рисковите навици или насърчаване придържането към краткосрочни и дългосрочни лечения. [93]

Интерактивните форми на здравно образование са идентифицирани като продуктивни в процеса на преподаване-обучение, тъй като те използват ефективни методи за координация, разпространение на напредъка, свързан с грижите по различни специалности и професии, включващи информационни и комуникационни ресурси, включително разработване на материали за подкрепа на това взаимодействие. [88]

Използването на образователни материали от лица, полагащи грижи, за получаване на подходяща информация, създава модели, които могат да се превърнат в адаптивни действия, полезни за децата с цепнатина на устната и небцето, като осигуряват благоприятни условия за предотвратяване на рискове и усложнения по време на следоперативния период. Въпреки това трябва да се гарантира качеството на материалите, както и на инструментите за оценка [19].

1.5. Медико-социални проблеми на деца с вродени аномалии на устната кухина

1.5.1. Здравословни проблеми

Проблемите, свързани с пациентите с цепнатини на устната и небцето, включват:

- проблеми с храненето - храната и течностите могат да преминат от устата към носа.
- ушни инфекции/ загуба на слуха - свързват се с натрупване на течности в средното ухо и ако не се лекуват, инфекциите на ушите могат да причинят загуба на слуха. [52]

- проблемите с речта - преминаване към носов звук, речта може да бъде трудна за разбиране. [130]
- проблемите със зъбите - липсващи, допълнителни, деформирани или изместени зъби, и по-специално дефект в алвеоларния гребен, който може да измести, наклони или завърти постоянните зъби, може да попречи на появата на постоянни зъби и да предотврати образуването на алвеоларен гребен. Тези проблеми обикновено могат да бъдат преодолени чрез хирургическа намеса. [101] Въпреки, че превантивната и възстановителна дентална помощ за деца с цепнатини е същата, все пак особеностите на зъбите налага по-специфично наблюдение. [19]

1.5.2. Психологически стрес

Независимо от това дали диагнозата вродена аномалия на устната кухина е била направена пренатално, родителите и другите членове на семейството се нуждаят от подкрепа, за да се приспособят към раждането на дете, което има дефекти в лицето, което ще се нуждае от повече грижи, специално хранене и други нужди. Родителите често скърбят за „загубата“ на перфектното дете. Гняв и вина (например, майка се притеснява, че е направила нещо по време на бременността, за да предизвика развитието на цепнатината), както и страх за бъдещото социално приемане на детето, са често срещани реакции. [84] Консултацията със специалист, както и осигуряване на психосоциална подкрепа може да бъде от полза по време на хоспитализацията за раждане.

Психосоциалните проблеми на децата с цепнатини по време на тяхното възрастово развитие засягат нормалното социално взаимодействие, като увеличават шансовете за ниско самочувствие и срамежливост. [24]

На табл. 6 (6.1, 6.2, 6.3, 6.4, 6.5) са представени обобщените резултати относно изследването на психологическия стрес при деца с ВАУК.

Табл. 6.1. Обобщени данни за психологическия стрес при деца с цепнатини и техните семейства

Автор	Година	Държава	Възраст на участници	Обхват	Основни констатации	Наличие на
-------	--------	---------	----------------------	--------	---------------------	------------

			те в изследване то			психолог ически проблеми
Stock NM	2016	Великобритан ия	Диагноза на 18 месеца, 3 години, 5 години и 8 години	-	Корекция и други рискови/защитн и фактори, които са измерими през ключовите периоди на развитие	да
Feragen KB	2015	Великобритан ия	16 години	857	Когнитивна, емоционална, поведенческа, външна и психосоциална адаптация	да
Feragen KB	2016	Великобритан ия	10 години	845	Удовлетворено ст от външния вид и свързаните с нея условия	не
Nilsson S	2012	Швеция	Деца, родени през 1987-1993 г. до 1 януари 2008 г.	-	Психологическ ото здраве на децата и техните майки	да
Clasen AF	2011	Великобритан ия	-	661 в 9 страни	Качество на живота, включващо физически, психологически и социални аспекти	да

Табл. 6.2. Обобщени данни за психологическия стрес при деца с цепнати и техните семейства

Автор	Година	Държава	Възраст на участниците	Обхват	Основни констатации	Наличи е на
-------	--------	---------	---------------------------	--------	------------------------	----------------

			В изследването			психоло гически пробле ми
Feragen KB	2014	Великобритания	10 години	-	Видимост на цепнатината, нагласите и свързаните с това условия	да
Chimruan g J	2011	Тайланд	-	18	Родителска подкрепа, физически симптоми, функционалн и ограничения, емоционално благополучие и социално благополучие	да
Hexem KR	2013	Тегусигалпа, Хондурас	-	45	Очаквания на родителите за хранене, говор и общо благополучие на децата им, и следоператив ното удовлетворен ие.	да
Pradubwo ng S	2014	Тайланд	5-6 години	39	Качество на живот, говор, слух, стоматологич но лечение и комуникативн и умения	не

Табл. 6.3. Обобщени данни за психологическия стрес при деца с цепнатини и техните семейства

Автор	Година	Държава	Възраст на участниците в изследването	Обхват	Основни констатации	Наличие на психологически проблеми
Pradubwong S	2014	Тайланд	5-6 години	39	Качество на живот, говор, слух, стоматологично лечение и комуникативни умения	не
Broder HL	2014	Съединени щати	11.8 години (средно)	1200	Предоперативно психологическо здраве	да
Mahalingam S	2013	Великобритания	-	24	Етническа група, ефект на дразнене и тормоз върху самочувствието на детето	да
Chua HD	2012	Хонг Конг	-	-	Сравнение на максиларната дистракционна остеогенеза и конвенционалната ортогнатична хирургия и удовлетвореността на пациентите.	да
Lorot-Marchand	2015	Съединени щати	15 години (средно)	55	Насърчаване, ежедневен живот, самооценка и въздействие върху образователното ниво	да

Табл. 6.4. Обобщени данни за психологическия стрес при деца с цепнатини и техните семейства

Автор	Година	Държава	Възраст на участниците в	Обхват	Основни констатации	Наличие на психолог
-------	--------	---------	--------------------------	--------	---------------------	---------------------

			изследването			психически проблеми
Jeong JH	2013	Корея	-	36	Психологични състояния и нива на стрес на корейските майки на пациенти с цепнатини	да
Wang Y	2013	Китай	-	102	Значение на соматизацията, obsесивно-компулсивни симптоми, депресия и тревожност сред майките	да
Grollemund B	2012	Франция	Родителите и децата са наблюдавани два пъти, когато детето е на 4 месеца и когато детето е на една година	-	Детски дистрес, оттегляне, значение на пренаталната диагностика, развитие на отношенията с детето, представа за себе си и качество на живот.	да
Hasanzadeh N	2014	Иран	-	55	Стратегии за справяне и психологически стрес сред майките	да

Табл. 6.5. Обобщени данни за психологическия стрес при деца с цепнатини и техните семейства

Автор	Година	Държава	Възраст на участниците	Обхват	Основни констатации	Наличие на психоло
-------	--------	---------	------------------------	--------	---------------------	--------------------

			ите в изследван ето			гически пробле ми
Feragen KB	2014	Великобри тания	-	754	Преобладаване на състояния, които засягат когнитивното и / или психосоциалното функциониране	да
Broder HL	2014	Съединени щати	11.8 години (средно)	1200	Самочувствие и връзка	да
Wang Y	2009	Съединени щати	-	204	Тревожност и депресия сред родителите	да
Gajarao HM	2015	Индия	-	60	Психиатрични проблеми сред майките	да
Beluci ML	2016	Сау Пауло, Бразилия	-	50	Психологически увреждания, социални увреждания и физически увреждания	да
Alansari R	2014	KSA	-	11	Стигма, отрицателно самоосъзнаване и дефектност	да
Augsornw an D	2011	Тайланд	8–18 години	15	Постоперативна самооценка, страх от по-нататъшно лечение	Не
Zamora Linares CE	2010	Испания	10 години	92	Самочувствие и зависимост от другите	да
Gong C	2011	Китай	-	100	Ефект на психологическото консултиране сред родителите	да

Психологическите ефекти не се свързват само с децата с цепнатини, но също така се разпростират и до семействата им, изправени пред различни нива на тревожност и депресия. [37]

Като цяло, литературата предполага, че психосоциалното здраве на индивидите не е било засегнато дълбоко от наличието на цепнатини. [29] Въпреки това, се разкриват някои факти показващи, че психологическото функциониране на деца с цепнатини е свързано с някои проблеми, които те са имали по отношение на допълнителни условия, като понижена самоувереност, обект на тормоз, приемане на техния външен вид на лицето, удовлетвореност от хирургическия резултат, комуникация, тревожност на родителите, депресия и тежест върху доходите на семейството. [22, 29, 53, 62, 78]

Цялостното психосоциално функциониране на децата е задоволително сред децата с цепнатини без съпътстващи синдроми. [29] Някои автори предвид малкото установени фактори, които са били докладвани, че оказват влияние върху психологическия стрес, стигат до извода, че пациентите с цепнатини и техните семейства са удовлетворени от социалната подкрепа, което води до по-добри резултати от психологическите оценени. [22, 29, 53, 62, 78] Освен това, социално-икономическото състояние има значителен ефект върху благосъстоянието и удовлетвореността на семейството. [29] От друга страна, психологическия анализ на депресията, тревожността, обесивно-компулсивните разстройства и нивата на стрес на родителите показват слаби психосоматични състояния. [23, 49]

Продължителността на хоспитализацията има отрицателни резултати както за детето, така и за майката. Майките могат да получат физически и/ или психологически проблеми от тревожните събития, свързани с раждането на дете с цепнатина. [16] Разтревожените деца са по-склонни да развият поведенчески проблеми и да бъдат по-интровертни, изразявайки своето решение по отношение на лекарите. Следователно, те ще бъдат по-трудни за лечение. [29] Изборът на техники за управление на поведението, трябва да се основава на оценка на рисковете и ползата за детето. [29] Съществуват няколко съображения, по отношение на процеса на вземане на решения за избор на подходящи методи за управление на поведението, като неотложността на грижата, необходимостта от сътрудничество, уменията на практикуващия, наличните съоръжения във всяка клиника и родителските съображения и очаквания. [29] Освен това, използването на видео моделиране за онагледяване на резултатите от лечението на деца с

цепнатини може да бъде ефективен метод за намаляване на тревожността и страхът от неизвестното. [100, 125]

Момчетата с цепнатини показват по-високи симптоми на промени в настроението и емоционална нестабилност от момчетата. [25, 45] Деца с цепнатини, които имат поне едно условие в допълнение към цепнатината, като „забавяне на развитието, хиперактивно разстройство с недостатъчно внимание, специфично езиково увреждане или дислексия, съобщават за по-значими психологически затруднения, отколкото за деца с цепнатина само. [43, 45] Доклади показват, че не е намерена подкрепа за видимостта на цепнатините като рисков фактор за психологическо увреждане от само себе си. [44, 46] Опитът на пациентите с цепнатини по време на курса на лечение се е променил с времето, докато сред младите и подрастващите повечето пациенти изпитват стигма, отрицателна самооценка и по-ниско самочувствие. [13, 17, 74, 131]

Тормозът е често срещан при децата с цепнатина, което има огромен ефект върху ежедневието и самочувствието на пациентите с цепнатини или след реконструкция на дефекта. [74] Тормозът обикновено започва в началното училище и достига върха на насилие в средното училище. За тези деца се съобщава, че изпитват дълготрайна тъга и депресия, дължащи се на заплахи, причинени от тормоз, което също се отразява на тяхното посещаване на училището и образователно ниво. В крайна сметка половината от тези деца повтарят първите си няколко години от началното училище. [74] От друга страна, едно проучване не показва никакви различия в поведението в училище между деца с цепнатини и тези без аномалията. [68] Едно китайско проучване анализира причините за психологическото отклонение и уникалността на цепнатините и установява, че психологическата намеса е един от най-важните аспекти в плановете за лечение на цепнатини на устната и небцето. [105]

След като някои деца с цепнатини са интервюирани за техния живот през целия живот с наличието на аномалията, се съобщава, че те си спомнят дългия сложен и болезнен процес на лечение и, че най-трудната част са чувствата им да бъдат различни от тези на връстниците им, да усещат стигмата, да се чувстват

социално нежелани и да получават повече внимание от други, което е по-лошо от физическото бреме. [13] Тези мисли определят тяхното самовъзприемане като безполезно, странно и необичайно, което води до по-малко желани психологически резултати от процеса на лечение. [13] Няколко събития преекспонират тези чувства като чакането в клиника с пациенти, категоризирани като имащи лицеви деформации. [13]

1.5.3. Изолация от обществото

Концепцията за стигма, обозначаваща отношенията на срам, има дълъг произход и от най-ранните времена е свързана с отклонения от „нормалното“, включително, в различни времена и места, отклонения от нормативните предписания за приемливо състояние на съществуване от себе си и други. [48] Стигмата обикновено е социален процес, преживян или очакван, характеризира се с изключване, отхвърляне, обвинение или обезценяване, които са резултат от опит, възприятие или разумно очакване на неблагоприятна социална преценка за човек или група. [99] Това решение се основава на трайна характеристика на самоличността, предоставена от здравословен проблем или свързано със здравето състояние и решението по някакъв съществен начин е необосновано от медицинска гледна точка. [99] В допълнение към прилагането си спрямо лица или групи, дискриминационната социална преценка може да се приложи и към самата болест или определения здравен проблем с последици в социалната и здравната политика.

Човешкото лице е коридор на емоциите, портал към вербална и невербална комуникация и критерий за социално приемане и избор на партньор. [47] Естетиката на лицевата структура се използва от хората за измерване не само на нечия красота, но и на нейната личност, интелигентност, социална класа, надеждност, социални умения, популярност и цялостна „доброта“. [70] ВЦУН, поради своето особено местоположение в орофациалния регион, може да бъде особено притеснителна, а родителите на засегнатите деца обикновено се срамуват и изпитват неудобство при извеждане на децата си на публични места. Вродените увреждания на лицето остават източник на социално и психическо страдание за

засегнатите семейства. [12] В действителност, случаи на детеубийство свързани с цепнатина са докладвани в литературата. [12, 66]

В много култури обяснението защо възниква конкретно увреждане се споделя от всички членове на общността. [59] В различни мултикултурни общества различните култури понякога могат да отразяват значителни различия във вярванията относно уврежданията и семейния живот. [87, 114] В предишно изследване върху знанията и културните вярвания относно етиологията на орофациалните цепнатини в Нигерия, Oginni et al. [86] установяват, че някои респонденти смятат, че вярванията в традиционната религия трябва да са били нарушени, за да е възникнал дефект като цепнатина. Всъщност някои респонденти възприемат орофациалните цепнатини като последица от яденето на определени хранителни продукти, които са забранени, неизпълнението на някои задължения и други измислици по време на бременност или кражба от страна на бащата, или майката. [86]

Различни данни сочат, че стигматизацията/дискриминацията е често срещан „феномен”, преживяван от семейства на деца с ВЦУН. [86, 87] Тази стигма или дискриминация може да възникне от членове на семейството, приятели, членове на общността, медицински работници и дори засегнати родители (интернализирана стигма). Стигмата е пречка за добро здраве и бариера до здравни грижи за тези родители, дори в развитите общества. [98] Тя може да има значителен принос, посредством който се изграждат бариери, възпрепятстващи възстановяването. [107]

Хората с увреждания често са заклеймявани. [94] Според Reidpath et al ., [94] нивото на заклеймяване, което изпитват заклеймените, не е постоянно в различните култури и това несъответствие дава допълнителни доказателства за правдоподобността на твърдението, че стигмата е свързана със социалната стойност.

Въпреки факта, че вродените дефекти, особено в и около орофациалния регион, често са заклеймени в нашата среда, малко се знае за типология и източници на стигма, свързани с ВЦУН. Стигмата може да допринесе значително

за изграждането на реални и предполагаеми бариери за възстановяване. [107] Наличието на културна стигма спрямо деца с орофациални цепнатини може да служи като бариера за лечението и може директно да застраши безопасността на детето. По този начин борбата със стигмата е широко призната като ключова съставка в борбата срещу хроничните стигматизиращи заболявания и за подобряване на общественото здраве като цяло. [11]

1.5.4. Проблеми със социализацията и обучението

Училищните отношения са част от значима социална мрежа в живота на тези деца. Възможно е да има трудности на детето с аномалия да установи контакт с връстниците си. Въпреки това, могат да се направят добри контакти, при условие че детето е прието в групата на връстниците. [29] Училището и съучениците на тези деца ще бъдат ключови през цялото им развитие, по отношение на адаптация, социализация и интеграция. [78] Училищната среда може да допринесе за поддържането на здравето на децата с цепнатини. [80] Авторите подчертават, че училището може да действа като социална среда за промоция на здравето, с изпълнението на стратегии в програмите за колективно орално здраве за деца, което ще даде възможност за положително въздействие върху здравеопазването. [80] Училището също е свързано с парадигмата на социалното включване и допринася да се грижи за хуманизиране към детето с цепнатина на устна и небце. Животът с разнообразието от характери и оценяването на всяко човешко същество са основни принципи на социалното включване. [62]

Училищният живот на децата и юношите с цепнатини се смята от семейството като възможност за подобряване грижата за здравето на техните деца. Началното училище е период от време с голямо значение за социалната интеграция на децата и юношите с цепнатина на устната и небцето и на хората около тях, които имат последствия при планирането и развитието на лечението. [78] Въпреки това, началото на училищния живот води до важен конфликт с тези деца. Предразсъдъците се срещат в много случаи, тъй като са източник на загриженост от страна на майките. Те остават ангажирани, за да преодолеят смущенията и предразсъдъците.

Понякога това засяга детето и то се чувства неудобно и конфузно и чрез подкрепата от важните хора в семейството, в училище и в общността може да се насърчи развитието на самочувствието и благополучие, [80] с благоприятни последици за здравето. Наблюдението на предразсъдъците показва значението, което има информираността на обществото, относно цепнатините на устните и небцето, както в училищата, така и в общностите, разкривайки заблудите за тези хора и допринасяйки за тяхното здраве и благополучие. [28]

Необходимостта от подкрепа на училището и хората, които участват в тях, като учители и директори, беше подчертана в други проучвания като начин да се допринесе за рехабилитацията на деца и юноши, тъй като това здравословно състояние изисква многобройни отсъствия от училище на посещение в лечебни кабинети на няколко специалисти и извършване на допълнителни изследвания и дълъг рехабилитационен процес. [28]

Социалната подкрепа е подчертана като елемент на промоция на здравето на децата. [80] Тази поддръжка се отнася за приятелството и практическа помощ, информация и уважението, получени от взаимодействието между физическите лица в социалната мрежа, която включва приятели, познати и роднини. По този начин социалната подкрепа, осигурявана от хората в различните пространства, в които участват децата, е от съществено значение за изграждането на тяхното здраве.

Липсата на разбиране от учителите може да бъде друг фактор, причиняващ стрес в живота на децата и техните родители и който е вреден за тяхното благосъстояние. От друга страна, не само разбирането, но и развитието на практики, предназначени да подпомогнат развитието на детето, също ще имат положително влияние върху рехабилитацията и здравеопазването.

Специално внимание бе отделено на подрастващите, тъй като те са във фаза, която сама по себе си е проникната от конфликти и промени в поведението. Наличието на цепнатина на устната и небцето може да повиши чувството за малоценност, което може да се влоши в юношеството, тъй като това е период с широки и дълбоки психосоматични промени, което ги кара да се сблъскват с

повече бариери за постигане на задоволително психологическо развитие. [16] Тези бариери, свързани с желанието за съвършено тяло, образ, понякога, наложени от обществото, в крайна сметка оказват влияние върху самочувствието. Като се има предвид сложността и различните емоции на този етап от живота, ясно е значението, което имат професионалистите, ангажирани в рехабилитацията, и че хората, с които живеят, са готови да помогнат на децата, юношите и семействата чрез изслушване и подкрепа, за да се обърне внимание на неблагоприятните ситуации като епизодите на предразсъдъци и насилието в училище.

През 1997 година в България се създава Асоциация на децата с вродени лицеви аномалии и техните родители (АЛА), която има за цел да помогне на пациентите с лицеви аномалии, като подобрява информираността на семействата, подпомага материално специализираните структури и се стреми да се въведат европейски стандарти за лечението на тези пациенти в нашата страна.

1.6. Изводи от литературния обзор

Комплексното лечение на пациентите с цепнатини се координира най-добре от мултидисциплинарен екип. Основната роля на екипа е да осигури интегрирано управление на случаите, за да се гарантира качеството и непрекъснатостта на грижите за пациентите и тяхното проследяване. Екипът се стреми да осигури цялостно планиране на лечението заедно с доставчиците от първични грижи. При обща честота на цепнатините на устните и небцето при 1 от 700 раждания, всички доставчици от първична медицинска помощ ще се сблъскат с пациент с цепнатина по време на своята практиката. Управлението на първичната грижа започва в момента на диагностицирането, което обикновено се случва при раждането поради характерния дефект на цепнатината, и продължава до изключване на възможните свързани аномалии. Проблемите с храненето трябва да се решават незабавно в неонаталния период поради риска детето да не успее да се адаптира. Консултирането трябва да започне с акцент върху положителните резултати и първоначално обяснение на графика на хирургичните процедури.

Трябва да се обсъдят причините за възникване на аномалията, включително генетиката и тератогенетиката и риска от рецидив. Обсъждането на речевите и езиковите проблеми и ранното участие на логопеда е от съществено значение. Семейството трябва да бъде подготвено за възможността от хронични ушни инфекции и необходимостта от миринготомични тръби. Върху добрата хигиена на устната кухина трябва да се акцентира от специалистите в първичната медицинска помощ при подготовката за ортодонтията. Денталните и ортодонтски процедури трябва да се планират след консултация с лицево-челюстен хирург. И накрая, подпомагането на семейството и пациента да се справят с комплексните и продължаващи физически и емоционални проблеми, свързани с деформациите, ще спомогнат за насърчаване на нормалното психологическо развитие.

Училището предоставя на децата възможности за грижи и социално включване, но също така може да доведе до конфликти чрез предразсъдъци, генерирани от физическия им вид. Друг аспект е свързан с политиката за промоция на здравето, която, когато е налице, е важен елемент за здравеопазването. Подкрепата на училищната общност е от съществено значение за децата да имат правилно развитие и по-добро приемане на тяхното здравословно състояние.

Значението на училището за рехабилитацията на децата и социалната интеграция показва на здравните специалисти една област на експертиза, която ако се използва правилно, може ефективно да допринесе за лечението и рехабилитацията на тези деца.

Комуникацията между всички участници в училищния живот може да има както отрицателно влияние по отношение на стигмата и предразсъдъците, така и положителен ефект върху по-широкото социално включване, промоцията на здравето, рехабилитацията и благосъстоянието на децата с цепнатина, което също ще допринесе за промяна в качеството на живот и тяхната интеграция в обществото.

От гледна точка на цялостната грижа и с цел насърчаване на здравето, това проучване може да допринесе за повишаване на информираността на здравните

специалисти, разширявайки познанията за различните жизнени пространства, които децата с цепнатини заемат в стремежа си към здравословен начин на живот.

ГЛАВА ВТОРА. ЦЕЛ, ЗАДАЧИ И МЕТОДОЛОГИЯ НА ИЗСЛЕДВАНЕТО

2.1. Цел

Целта на настоящият дисертационен труд е да се изследват медико-социалните проблеми на деца с вродени аномалии на устната кухина, и въз основа на получените резултати да се предложи интегриран модел за грижа, който да е насочен не само към подобряване на здравословното състояние на децата, но и към повишаване качеството им на живот в благоприятна семейна и социална среда.

2.3. Задачи

1. Да се проучи ретроспективно честотата и вида на вродените аномалии на устната кухина в Р. България.
2. Да се проучат нагласите на родителите да поемат грижата за деца с вродени аномалии на устната кухина.
3. Да се проучат нагласите и уменията на медицинските специалисти да окажат подкрепа на семейства с деца с вродена аномалия на устната кухина.
4. Да се изследва социализацията и реализацията на деца родени с аномалии на устната кухина.
5. Да се анализират недостатъците в социалната и здравна система, относно грижата за деца с вродени аномалии на устната кухина.
6. Да се разработи и предложи модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина.
7. Да се определят дейностите на медицинската сестра в мултидисциплинарния екип при предоставяне на грижи за дете с вродена аномалия на устната кухина
8. Да се създадат условия за непрекъснато придобиване на знания и умения за подобряване грижите за деца с вродени аномалии на устната кухина и превенция на тяхното изоставяне в домове и центрове за отглеждане чрез програма за следдипломно обучение

9. Да се формират способности, умения, мотивация и професионални компетенции относно грижите и превантивните действия за деца с вродени аномалии на устната кухина чрез ръководство „Грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина“

2.3. Работна хипотеза

Допускаме, че системата за грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина не функционира правилно, което е предпоставка за повишения риск от изоставяне на децата с вродени аномалии на устната кухина и влошаване на качеството им на живот и е необходимо да се предприемат мерки и да се създаде интегриран модел, който не само да подобри грижите за тези деца, но и да има превантивни действия относно тяхното изоставяне в домове за отглеждане.

2.4. Обект на изследването

- Студенти, обучаващи се в специалностите:
 - Медицинска сестра
 - Акушерка
- Специалисти по здравни грижи:
 - Медицински сестри
 - Акушерки
- Родители на деца с вродена аномалия на устната кухина
- Деца с вродена аномалия на устната кухина

2.5. Предмет на изследване

Предмет на изследване са организационните аспекти на здравните грижи за деца с вродена аномалия на устната кухина и професионалните компетентности на специалистите по здравни грижи – студенти и практикуващи.

2.6. Технически единици на наблюдение

Техническите единици на наблюдение включват:

- Лечебни заведения – УМБАЛ „Канев“ АД гр. Русе; МБАЛ „Юлия Вревска“ гр. Бяла; МБАЛ „Добрич“ АД; УСАГБАЛ „Майчин дом“ гр. София; УМБАЛ „Проф. д-р Стоян Киркович“ гр. Стара Загора; УМБАЛ „Свети Георги“ ЕАД гр. Пловдив
- Учебни заведения – МУ София – ФОЗ; РУ „Ангел Кънчев“- ФОЗЗГ; МУ Пловдив – ФОЗ; Тракийски университет гр. Стара Загора – Медицински факултет; Филиал Хасково на Тракийски университет

2.7. Логически единици на наблюдение

Логическите единици на наблюдение включват:

- практикуващи медицински сестри
- практикуващи акушерки
- обучаващи се студенти
- деца с вродена аномалия на устната кухина
- родители на деца с вродена аномалия на устната кухина

2.8. Признаци на наблюдение

- Данни за ВЦУН – възраст на майката, диагноза, наследственост
- Характеристика на респондентите
- Пренатална диагностика – мнение на родители, студенти и специалисти по здрани грижи
- Мнение на родителите, студентите и специалистите по здравни грижи относно значимостта на ВЦУН за обществото
- Мнение на родителите, студентите и специалистите по здравни грижи относно приложението на екипния подход в диагностиката и лечението на ВЦУН
- Оценка на обучението на студентите и участието на ВЦУН в него
- Опит на специалистите по здравни грижи с деца, родени с ВЦУН
- Проблеми и особености на храненето на деца с ВЦУН

2.9. Обем на изследването

Изследването се проведе с общ брой студенти, специалисти по здравни грижи, родители на деца с вродена аномалия на устната кухина и деца с вродена аномалия на устната кухина - 515, разпределени по извадки в следните целеви групи:

- Студенти - 306
- Специалисти по здравни грижи – 97
- Родители на деца с вродена аномалия на устната кухина – 42
- Деца с вродена аномалия на устната кухина - 70

2.10. Място и време на проучването

- Проучването е проведено в УМБАЛ „Канев“ АД гр. Русе; МБАЛ „Юлия Вревска“ гр. Бяла; МБАЛ „Добрич“ АД; УСАГБАЛ „Майчин дом“ гр. София; УМБАЛ „Проф. д-р Стоян Киркович“ гр. Стара Загора; УМБАЛ „Свети Георги“ ЕАД гр. Пловдив и МУ София – ФОЗ; РУ „Ангел Кънчев“ - ФОЗЗГ; МУ Пловдив – ФОЗ; Тракийски университет гр. Стара Загора – Медицински факултет; Филиал Хасково на Тракийски университет.
- Време на проучването - от 01.01.2019 г. до 01.10.2021 година

2.11. Етапи на изследването

Проведено бе предварително /сондажно/ изследване

- Подготвителен етап – Януари 2019г. – Април 2019г.
 - Проучване на проблема в литературата
 - Подготвяне на инструментите за изследване и обхвата на проучването
- Изследователски етап – Май 2019г. – Юни 2020г.
 - Провеждане на изследването – раздаване и събиране на анкетните карти
 - Обработване на данните и анализ на резултатите
- Заключителен етап – Юли 2020г. – Октомври 2021г.
 - Подреждане на частите на дисертационният труд в логическа последователност

- Въз основа на резултатите, изготвяне на модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина и насоки за обучение
- Окончателно оформление на дисертационният труд

2.12. Инструменти на изследването

- Анкетна карта за родителите (Приложение 1)
- Анкетна карта за студентите от специалност „Медицинска сестра“ и „Акушерка“ (Приложение 2)
- Анкетна карта за специалистите по здравни грижи (Приложение 3)
- Анкетна карта за оценка на храненето (Приложение 4)

2.13. Характер на проучването

Проучването е разделено на два етапа:

- Ретроспективно и проспективно изследване на честотата на децата с ВЦУН
- Проспективно изследване, чрез провеждането на анкетно проучване на респондентите

Проучването е комплексно и включва анкетно проучване на студенти от специалност медицинска сестра и акушерка, практикуващи специалисти по здравни грижи от специалностите медицинска сестра и акушерка, родители на деца с вродена аномалия на устната кухина и анализ на медицинска документация и здравно-нормативни документи.

2.14. Органи на наблюдение

- Проучването е извършено самостоятелно с оглед постигане на по – голяма точност. В процеса на събиране на информация е търсено съдействие и сътрудничество от изпълнителни директори и главни медицински сестри на лечебни заведения, преподаватели от факултетите по Обществено здраве на медицинските университети, Началник клиника по Пластична хирургия за деца в УМБАЛ „Св. Георги“ ЕАД гр. Пловдив
- Всички сътрудници, които подбрахме, предварително бяха запознати с целта, методиката и инструментариума за извършване на изследването

2.15. Методи на изследване

➤ Документален метод

Проучени са национални и европейски нормативни документи, отнасящи се към темата, научна литература по изследвания въпрос, както и медицинска документация на пациенти с вродена аномалия на устната кухина.

➤ Исторически метод

Събиране на информация, свързана с данните за промените, засягащи деца с вродена цепнатина на устната и / или небцето и тяхното лечение в различните години.

➤ Социологически метод

В основата на изследването лежи емпирично проучване с индивидуална анонимна анкета, в която доминират закрити и смесени въпроси, релевантни на предмета на проучването.

Въвеждането на данните, първоначалната обработка и графичното представяне на резултатите са осъществени с Програмен продукт Microsoft Office Excel XP.

➤ Статистически метод

Статистическата обработка и анализът на данните са извършени с помощта на статистически пакет SPSS v. 20.0, като са използвани вариационен, дескриптивен, сравнителен и корелационен анализи. За ниво на значимост е прието $p < 0,05$.

ГЛАВА ТРЕТА. РЕЗУЛТАТИ ОТ СОБСТВЕНИТЕ ИЗСЛЕДВАНИЯ

3.1. Проучване ретроспективно честотата и вида на вродените аномалии на устната кухина в Р. България

Направено е ретроспективно изследване на честотата и вида на децата, родени с вродени аномалии на устната кухина за последните 17 г. (от 2005 г. до 2021 г.). Данните са представени на табл. 7. (7.1.; 7.2; 7.3; 7.4; 7.5; 7.6)

Табл. 7.1. Вид и честота на децата с вродени аномалии на устната кухина за периода 2004 – 2006 г.

	2006			2005			2004		
	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо
Вродена цепнатина на небцето	1	5	6	6	3	9			
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в дясно	2	1	3	0	0	0			
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в ляво	2	1	3	1	1	2			
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в дясно	2	0	2	1	0	1			
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в ляво	1	5	6	5	2	7			
Двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен	1	0	1	1	0	1			
Двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето	1	1	2	2	0	2			
общо	10	13	23	16	6	22			
Съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии - общо			2			0			

От резултатите на табл. 7.1. се вижда, че през 2005 има преваляване на момчетата с ВЦУН, докато през 2006 г. резултатите почти се изравняват.

Табл. 7.2. Вид и честота на децата с вродени аномалии на устната кухина за периода 2007 – 2009 г.

	2009			2008			2007		
	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо
Вродена цепнатина на небцето	8	8	16	3	6	9	4	3	7
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в дясно	0	2	2	0	2	2	0	0	0
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в ляво	4	2	6	2	1	3	1	0	1
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в дясно	5	4	9	2	4	6	9	1	10
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в ляво	5	3	8	4	3	7	3	3	6
Двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен	1	1	2	2	1	3	0	0	0
Двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето	5	5	10	0	1	1	3	6	9
общо	28	25	53	13	18	31	20	13	33
Съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии - общо			2			1			2

През този период отново се наблюдава лек превес на момчетата с ВЦУН през 2007 и 2009 г., докато през 2008 г. честотата на аномалията е в полза на момичетата. От друга страна през 2007 г. честотата на децата с вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в дясно е най-голяма, докато през 2008 и 2009 г. преобладават тази на децата с вродена цепнатина на небцето. През 2007 г. липсват деца с вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в дясно и двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен. През 2008 г. има само едно дете родено с двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето.

Табл. 7.3. Вид и честота на децата с вродени аномалии на устната кухина за периода 2010 – 2012 г.

	2012			2011			2010		
	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо
Вродена цепнатина на небцето	11	7	18	7	10	17	5	9	14
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в дясно	2	2	4	0	1	1	0	1	1
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в ляво	6	1	7	5	1	6	1	3	4
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в дясно	2	1	3	8	0	8	3	3	6
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в ляво	9	8	17	5	2	7	6	4	10
Двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен	0	0	0	0	0	0	1	1	2
Двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето	3	2	5	1	2	3	6	1	7
общо	33	21	54	26	16	42	22	22	44
Съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии - общо			4			2			0

През разглеждания период за 2010 няма разлика в честотата на ВЦУН между двата пола, докато за 2011 и 2012 г. се установява повишена честота при момчетата. За 2010 г. има само едно дете родено с вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в дясно. За 2011 и 2012 г. липсват деца родени с двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен. Честотата на вродена цепнатина на небцето е най-висока за целия разглеждан период, като през 2012 г. с висока честота са и децата родени с вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в ляво.

Наблюдава се и повишаване на честотата на децата със съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии.

Табл. 7.4. Вид и честота на децата с вродени аномалии на устната кухина за периода 2013 – 2014 г.

	2015			2014			2013		
	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо
Вродена цепнатина на небцето	17	17	34	6	18	24	10	19	29
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в дясно	4	3	7	2	2	4	2	2	4
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в ляво	7	5	12	11	2	13	10	3	13
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в дясно	4	1	5	5	1	6	3	2	5
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в ляво	3	3	6	7	5	12	7	8	15
Двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен	0	1	1	4	1	5	0	0	0
Двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето	5	4	9	2	4	6	1	1	2
общо	40	34	74	37	33	70	33	35	68
Съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии - общо			7			5			3

През изследвания период честотата на вродената цепнатина на небцето остава повишена. По отношение на пола през 2013 г. честотата на момчетата с ВЦУН е по-висока, докато през 2014 и 2015 г. преобладават момчетата.

През 2013 г. липсват деца родени с двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен, а през 2015 г. с тази аномалия има родено само едно дете.

Честотата на децата родени със съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии продължава да нараства.

Табл. 7.5. Вид и честота на децата с вродени аномалии на устната кухина за периода 2016 – 2018 г.

	2018			2017			2016		
	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо
Вродена цепнатина на небцето	6	14	20	14	14	28	14	20	34
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в дясно	2	0	2	4	1	5	3	4	7
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в ляво	9	2	11	4	8	12	11	0	11
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в дясно	1	1	2	2	2	4	3	1	4
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в ляво	5	2	7	4	5	9	7	3	10
Двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен	-	-	-	0	1	1	0	1	1
Двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето	4	1	5	2	0	2	10	1	11
общо	27	20	47	30	31	61	48	30	78
Съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии - общо			6			5			6

През целия изследван период се наблюдава повишена честота на децата родени с вродена цепнатина на небцето. Преобладават момчетата, като през 2017 г. разпределението е почти равномерно между двата пола. Съчетанието на ВЦУН и други лицеви аномалии запазва относително постоянна тенденция.

За 2017 и 2018 г. липсват деца родени с двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен, докато през 2016 г. има само едно дете родено с тази аномалия.

Табл. 7.6. Вид и честота на децата с вродени аномалии на устната кухина за периода 2019 – 2021 г.

	2021			2020			2019		
	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо	мъже	жени	общо
Вродена цепнатина на небцето	13	13	26	3	15	18	19	15	34
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в дясно	2	1	3	4	3	7	5	2	7
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен едностранно в ляво	5	4	9	7	8	15	7	4	11
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в дясно	2	4	6	2	2	4	1	5	6
Вродена цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето в ляво	5	1	6	8	4	12	2	3	5
Двустранна цепнатина на устната и алвеоларния гребен	3	1	4	1	0	1	-	-	-
Двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето	3	1	4	1	3	4	5	2	7
общо	33	25	58	26	35	61	39	31	70
Съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии - общо			6			7			12

През този период за 2019 и 2021 се наблюдава почишена честота на момчетата с ВЦУН. Честотата на вродената цепнатина на небцето се запазва висока. Двустранната цепнатина на устната и алвеоларния гребен запазва ниската честота на разпространение. От друга страна се установява намаляване на честотата на децата родени със съчетание на ВЦУН и други лицеви аномалии.

Резултатите показват, че през по-голямата част от изследвания период преобладава по-висока честота при момчетата. Впечатление прави, че честотата на децата с вродени аномалии на устната кухина нараства и от 2009 г. до 2016 г., след което започва постепенно да намалява. Преобладава вродената цепнатина на небцето.

Орофациалните цепнатини - включително цепнатина на устните, цепнатина на устната и небцето и цепнатина на небцето, както и средните, страничните (напречните) и наклонените лицеви цепнатини - са сред най-честите вродени аномалии. [104] Честотата на орофациалните цепнатини е приблизително 1 на всеки 500-550 раждания. Разпространението варира в зависимост от етническа принадлежност, държава и социално-икономически статус. Несиндромната ВЦУН, най-голямата подгрупа на краниофациални аномалии, се среща в 1,5-2,5 случая на 1000 живородени.

В Южна Африка цепнатината на устната и/или небцето (ВЦУН) е сред петте най-често срещани вродени дефекти, докладвани в Южна Африка, като честотата на CL/P варира от 0,1 до 0,4 на 1000 живородени [112].

Проучване на Conway et al. (2015 г) отбелязва, че орофациалната цепка е най-честата вродена малформация с разпространение в световен мащаб от 1/700 живородени. Разпространението на орофациалните цепнатини, според Конуей, варира в зависимост от регионите и е най-високо в азиатските страни (1/500), средно при бялата раса (1/1000) и най-ниско в африканското население (1/2500). Освен това, Conway et al. наблюдават, че цепнатините на устните имат съотношение мъже към жени 2:1, докато цепнатините на небцето имат съотношение мъже към жени 1:2. Цепнатините на устните са по-често едностранни, отколкото двустранни и благоприятстват лявостранното местоположение. За всички етноси, приблизително 50% от всички цепнатини са комбинирани цепнатини на устната и небцето, от 25 до 35% включват само устната, а изолираната цепнатина на небцето представлява приблизително 25% [115].

Пациентите с ВЦУН се характеризират със значителна заболеваемост през целия си живот. В допълнение към лицевите прояви, тези състояния причиняват нарушения при говора, слуха, дъвченето, преглъщането и дишането. Според наличните данни разпространението на ВЦУН е приблизително 1 на 700 деца, родени в цял свят, с цепнатина на устната, цепнатина на небцето или и двете. Съществуват значителни вариации в зависимост от етническата принадлежност и

географското местоположение, като най-голямо разпространение се открива сред азиатците и индианците (1/500), докато кавказците и латиноамериканците имат средно разпространение (1/1000), а най-ниското е сред Африканското население (1/2500) [50, 132].

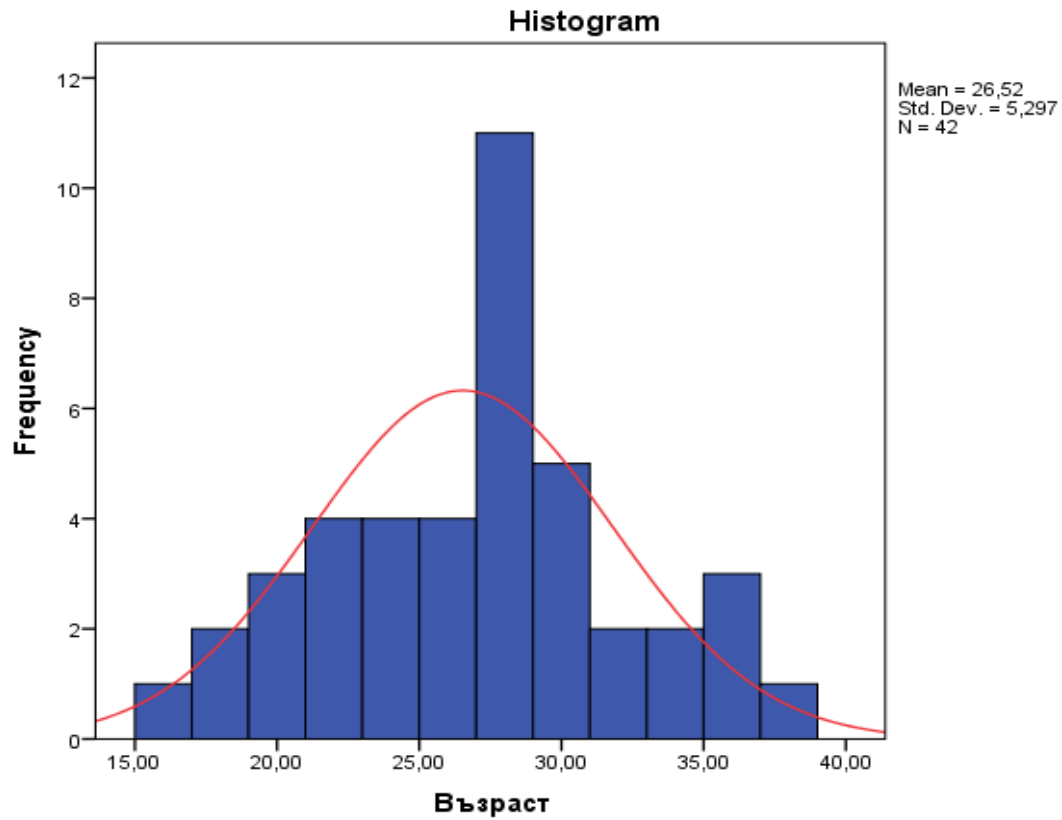
Резултатите от изследването показват, че ВЦУН са по-чести при мъжете, подобно на други проучвания, проведени в Индия [52, 133], Бразилия [108], Кения [130], Иран [87, 192], Саудитска Арабия [92], Япония [122] и Перу [178].

При проследяването на ВЦУН най-честата диагноза е цепнатина на небцето подобно на докладваното от Blanco-Davila et al . [24], които оценяват честотата на цепнатина на устната и небцето в 10-годишно ретроспективно проучване в Мексико. Цепнатината на небцето, ВЦУН и цепнатина на устната, по отношение на честотата имат следната зависимост: цепнатина на небцето (CP) > ВЦУН (CPL) > цепнатина на устната (CL), която е същата като описаната от Belliss и Gemuth [27] в 20-годишно ретроспективно проучване в Шотландия. Sah и Powar [146] установиха, че честотата е CLP > CL > CP в 5-годишно проучване в Индия, докато Nagase et al . [122] съобщава CLP > CP > CL в 12-годишно проучване в Япония. Честотата на 3-те диагнози е по-висока при мъже със съотношение 1,3:1 за CP, 1,5:1 за CLP и 1,5:1 за CL. Sah и Powar [146] също съобщават за по-висока честота при мъже със съотношения 1,1:1 за CP, 1,2:1 за CLP и 1,3:1 за CL и Kim et al. [93] установяват съотношение 2,5:1 за CLP и 2,1:1 за CL.

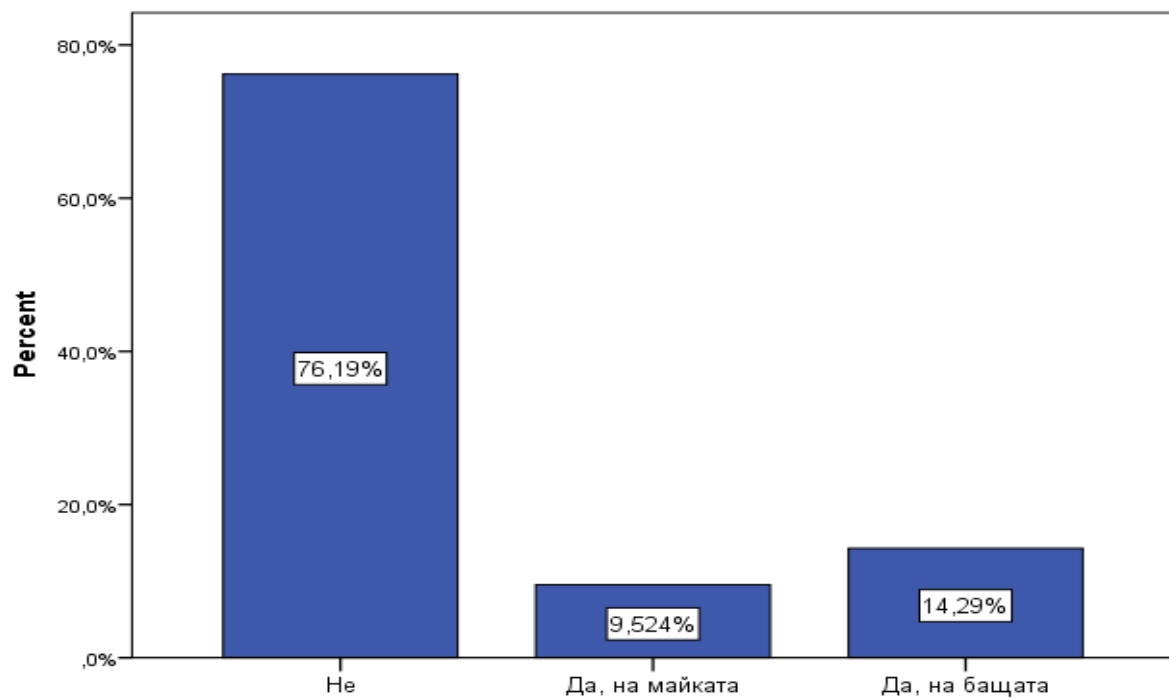
3.2. Проучване нагласите на родителите да поемат грижата за деца с вродени аномалии на устната кухина

Изследвани са 42 родители на деца с ВЦУН на средна възраст 26.5 г. \pm 5.3 г. (16-38 г.) (Фиг. 2).

При около $\frac{1}{4}$ от родителите има унаследяване на аномалията, като по-голяма честота има по бащина линия (съответно 9.5 % по майчина линия и 14.3 % по бащина линия) (Фиг. 3).

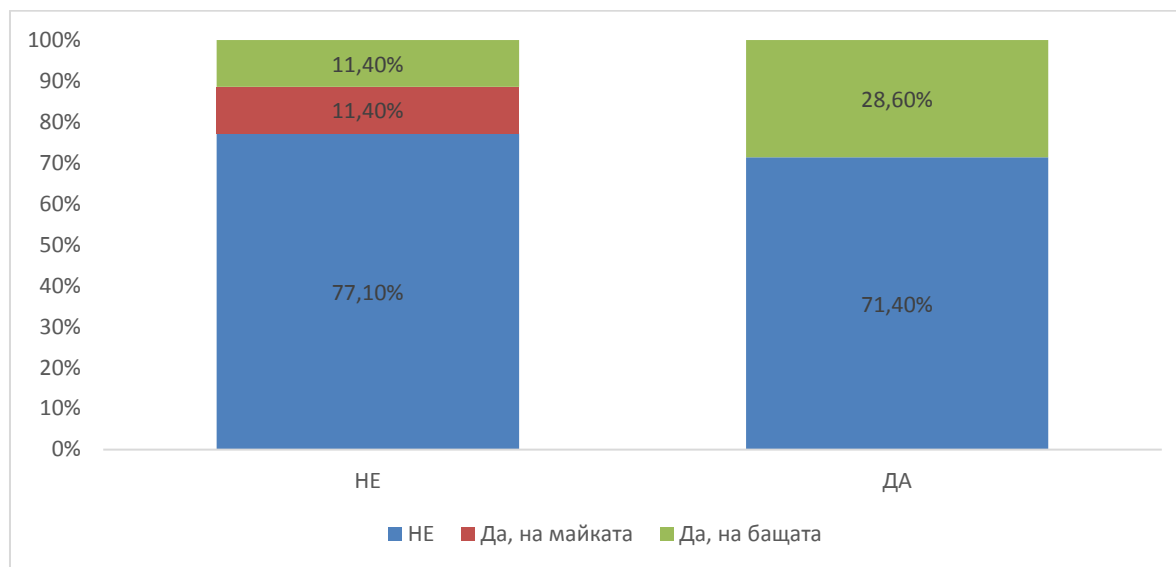


Фиг. 2. Разпределение според възрастта на родителите



Фиг. 3. Унаследяване на аномалията на устната кухина

По време на бременността пренатална диагностика за установяване на ВЦУН е провеждана само при 16.7 % от анкетираните (Фиг. 4), от които само 2 майки, при които е установено унаследяване са провеждали този вид диагностика (фиг. 4).

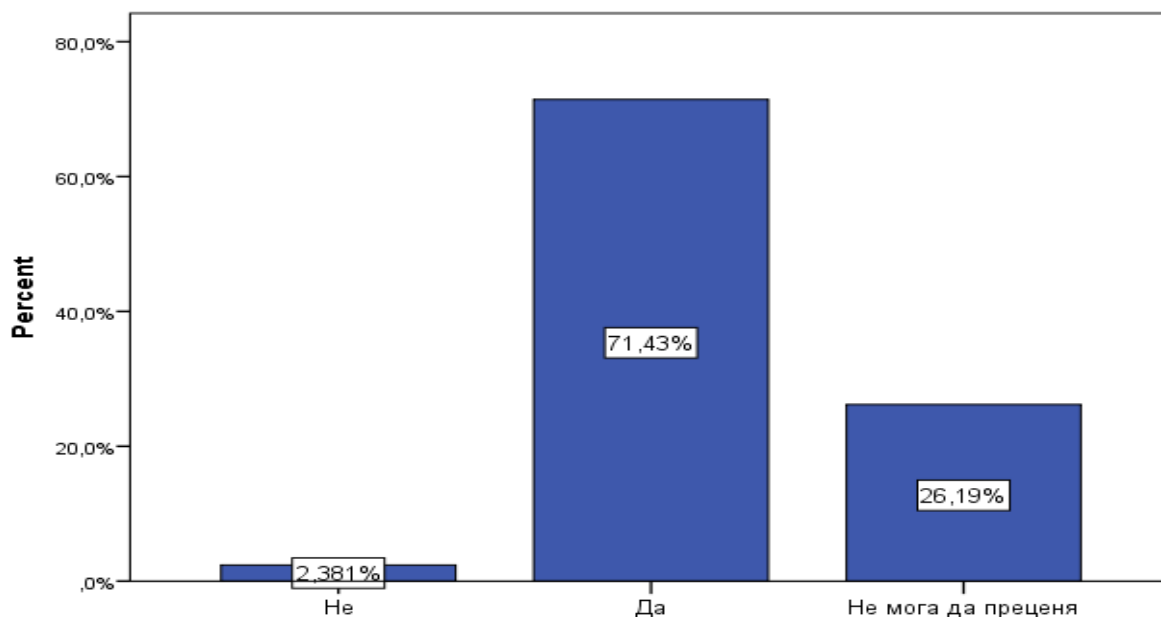


Фиг. 4. Провеждана пренатална диагностика според унаследяването на аномалията

Не е установена и зависимост между провеждането на пренатална диагностика и възрастта на майката.

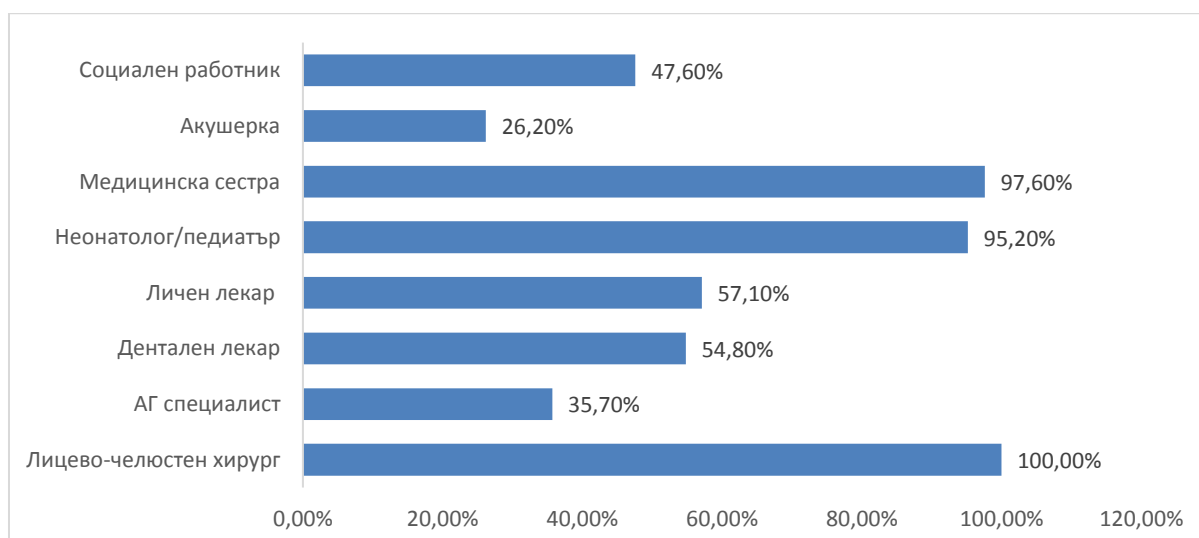
От друга страна 73.8 % от анкетираните определят вродените аномалии на устната кухина като социално-значим проблем и значителна част от родителите са на мнение, че екипния подход и колаборацията между различните специалисти е от съществено значение за подобряване на здравословното състояние на децата с ВЦУН и повишаване качеството им на живот (Фиг. 5).

От друга страна само 20 % от тези, които подкрепят екипния подход в подобряването на здравословното състояние на децата с ВЦУН са провеждали пренатална диагностика, която е първата крачка за установяване на проблема и планирането на грижите за тези деца.



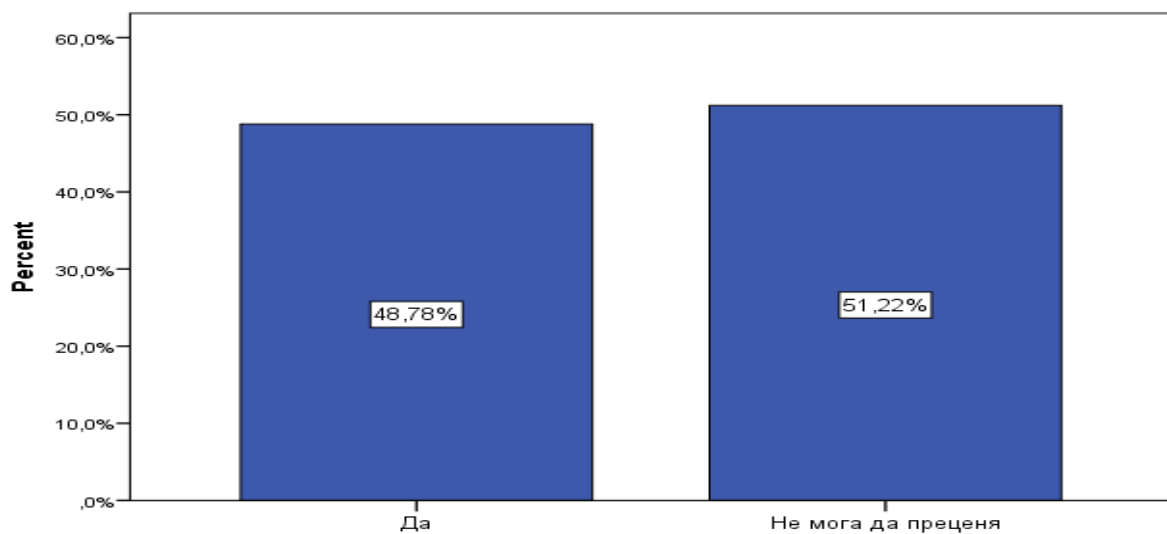
Фиг. 5. Използване на екипен подход за подобряване на здравословното състояние и качеството на живот на децата с ВЦУН

Всички анкетирани родители са на мнение, че в интердисциплинарния екип, който ще предоставя грижи на техните деца задължително трябва да участва лицево-челюстен хирург (100 %), следван от медицинска сестра (97.6 %) и неонатолог/педиатър (95.2 %). Най-малък относителен дял имат АГ специалиста (35.7 %) и акушерката (26.2 %), което се дължи на факта, че тяхната роля е свързана предимно с проследяването на бременността и раждането на детето (Фиг. 6).

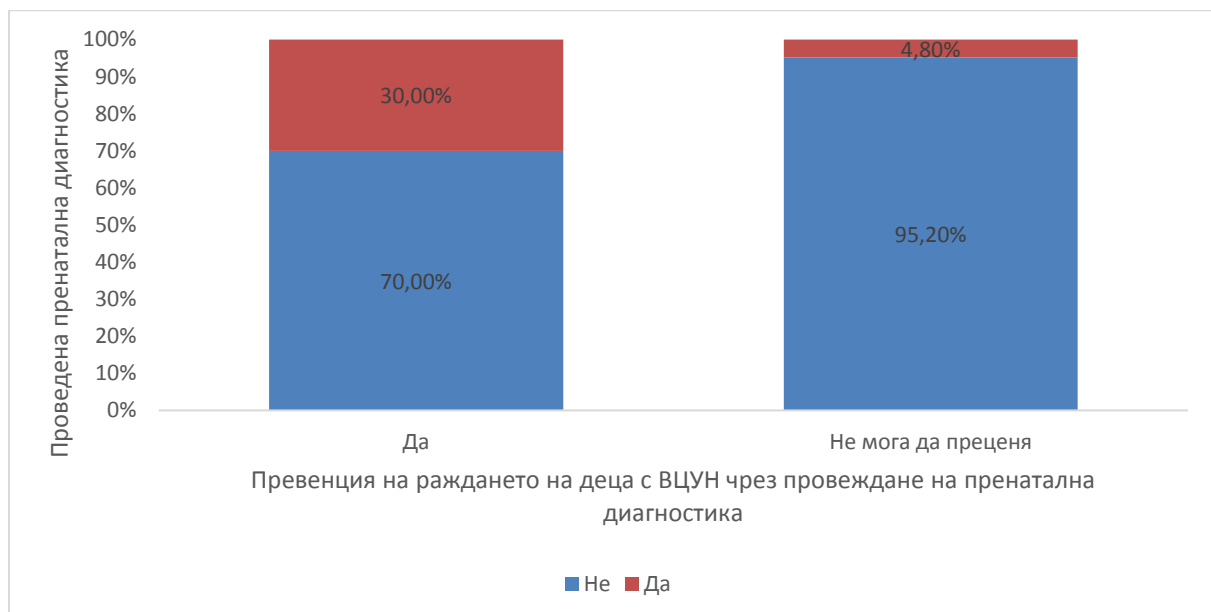


Фиг. 6. Членове на екипа за предоставяне на грижи за деца с ВЦУН

Въпреки, че няма отрицателен отговор и 48.8 % от родителите са на мнение (Фиг. 7), че превенцията на раждането на деца с вродени аномалии на устната кухина трябва да започне още по време на бременността, чрез използването на пренаталната диагностика за установяване на проблема само 6 майки (30 %) посочват, че са направили подобно изследване ($p=0.040$) (Фиг. 8).



Фиг. 7. Приложение на пренаталната диагностика в превенцията на раждането на деца с ВЦУН

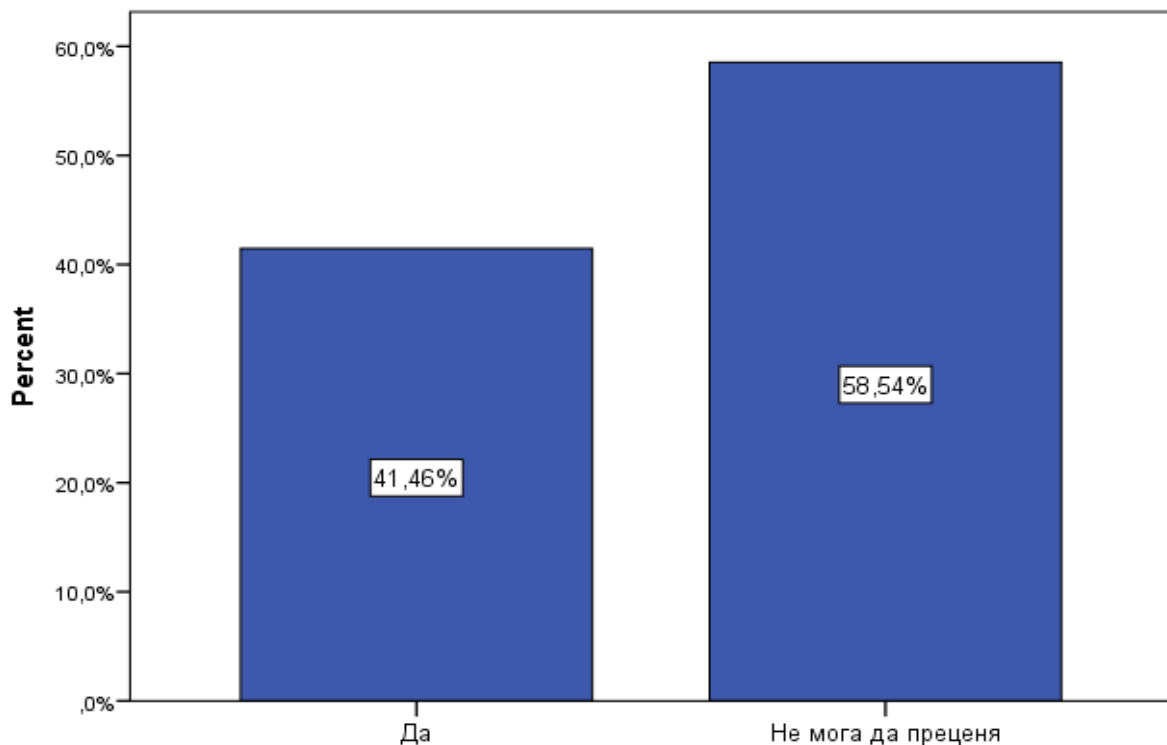


Фиг. 8. Превенция на раждането на деца с ВЦУН чрез пренатална диагностика

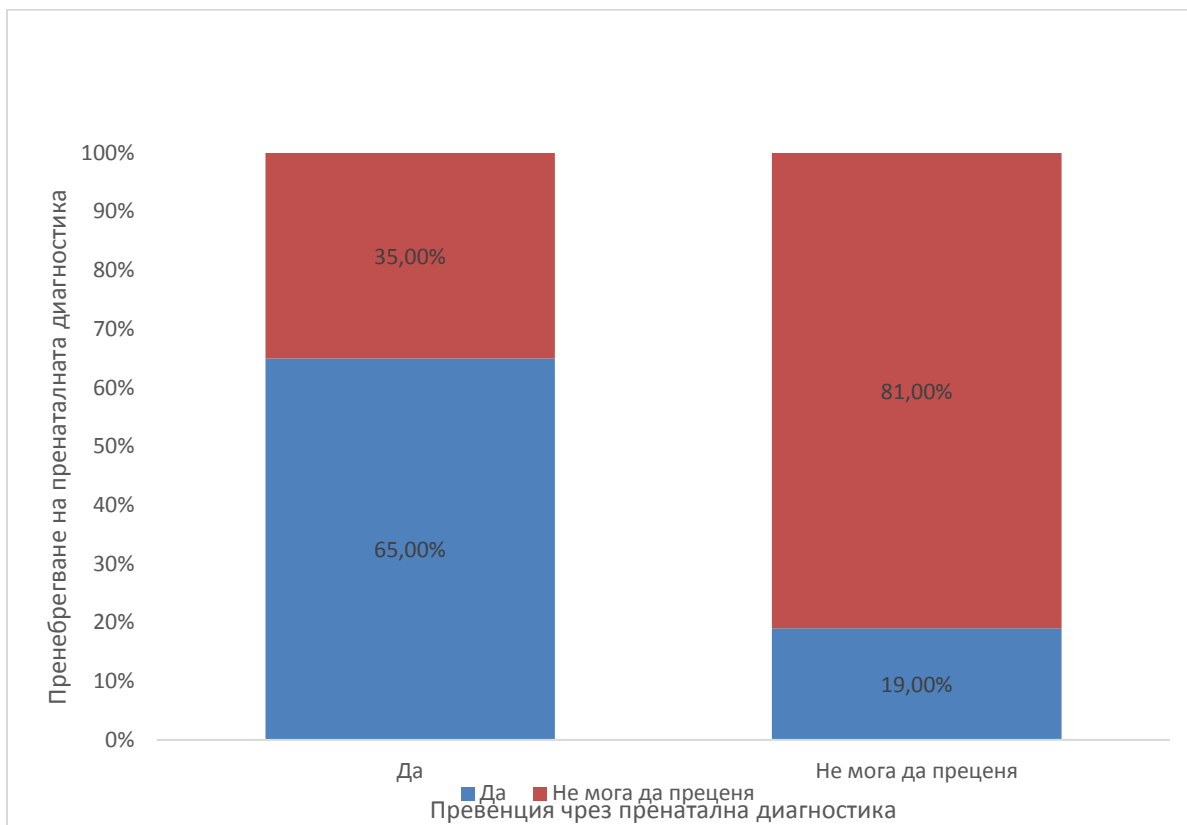
Установена е умерена зависимост между мнението на родителите относно превенцията на раждането на деца с ВЦУН и пренаталната идагностика ($r=0.335$; $p=0.032$), като вероятността за провеждането на пренатална диагностика сред родителите, които подкрепят превенцията на раждането на деца с ВЦУН е 11.2 %.

Интересен е факта, че 41.5 % от родителите са на мнение, че пренаталната диагностика като основен метод за ранно установяване на вродените аномалии на устната кухина се пренебрегва от специалистите при проследяване на бременността (Фиг. 9). Това се доказва и от факта, че само 5 от 17 семейства, които посочват че пренаталната диагностика се пренебрегва са провеждали това изследване при проследяване на бременността ($p=0.041$).

От друга страна 65.0 % от родителите, които са на мнение, че превенцията за раждането на деца с ВЦУН трябва да започне с провеждането на пренатална диагностика са на мнение, че това изследване се пренебрегва от специалистите ($p=0.003$) (Фиг. 10).

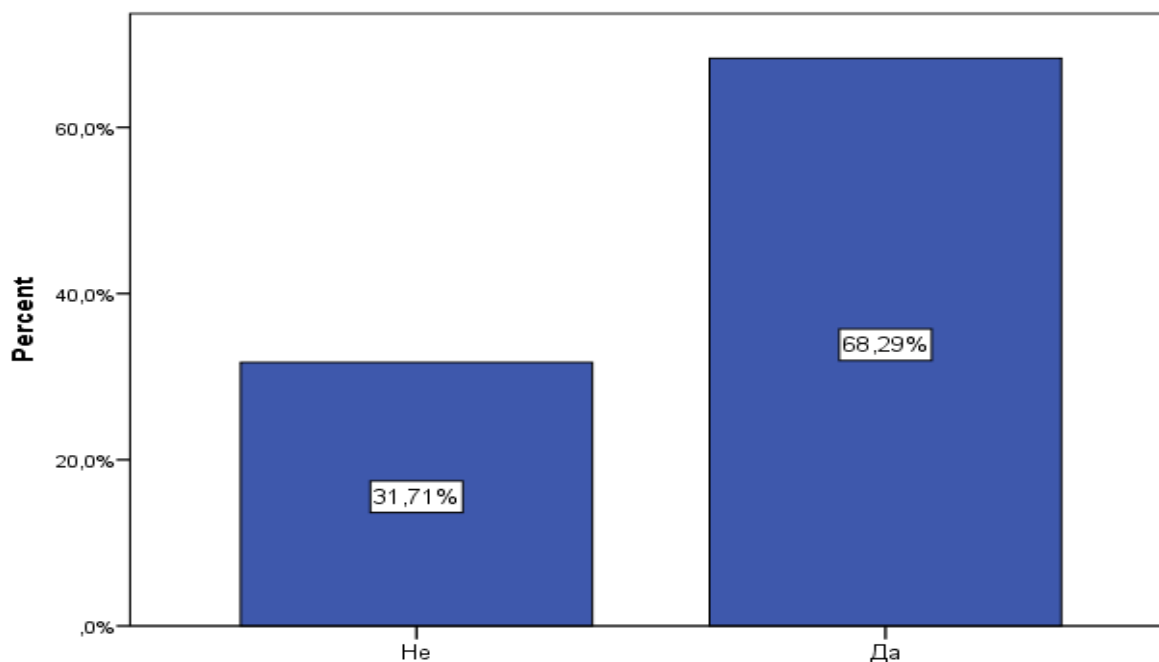


Фиг. 9. Пренебрегване на пренаталната диагностика като основен метод за ранно установяване на ВЦУН от специалистите при проследяване на бременността

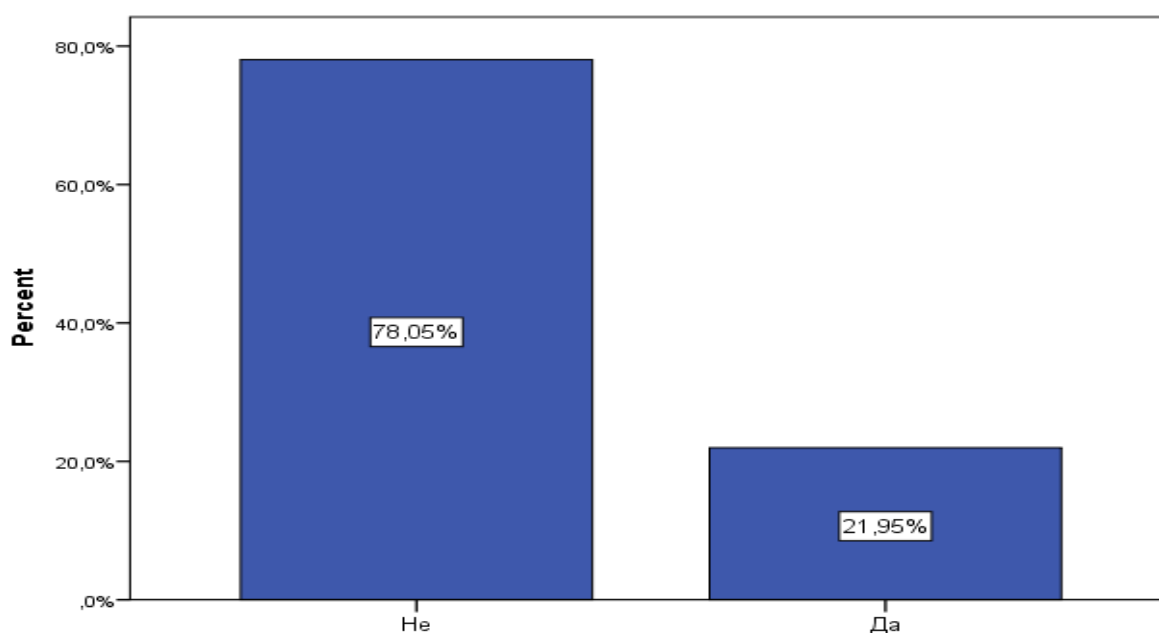


Фиг. 10. Превенция на раждането на деца с ВЦУН и пренебрегването на пренаталната диагностика като основен метод в този процес

Обезпокоителен е факта, че при почти 1/3 (31.7 %) от родителите, при раждането на детето с ВЦУН медицинските специалисти не са направили опит да ги убедят да поемат грижите за него (Фиг. 11), а при 22 % са били посъветвани да изоставят децата си. (Фиг. 12).



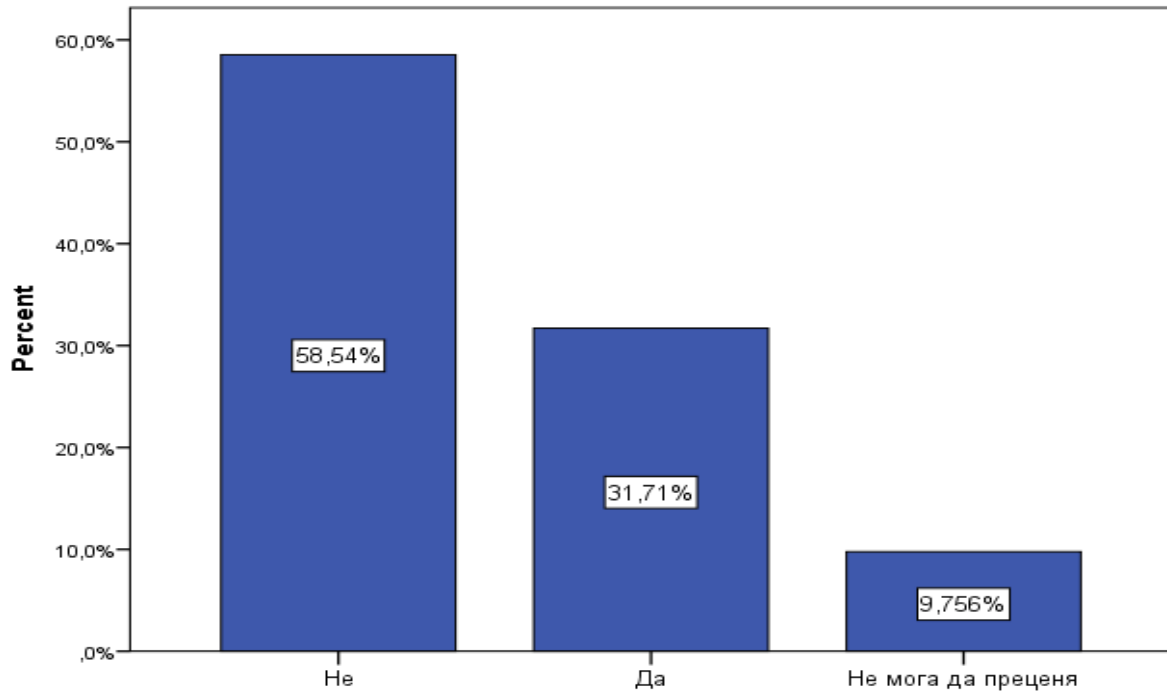
Фиг. 11. Опит на медицинските специалисти да убедят родителите да поемат грижите при раждането на дете с ВЦУН



Фиг. 12. Съветване на родителите да изоставят детето с ВЦУН след раждането

Значителната част от родителите (85.4 %) са на мнение, че децата с вродени аномалии на устната кухина, които се отглеждат в семейна среда биха имали по-малко психологични травми, отколкото децата които са били изоставени в институцията дори за определен период от време.

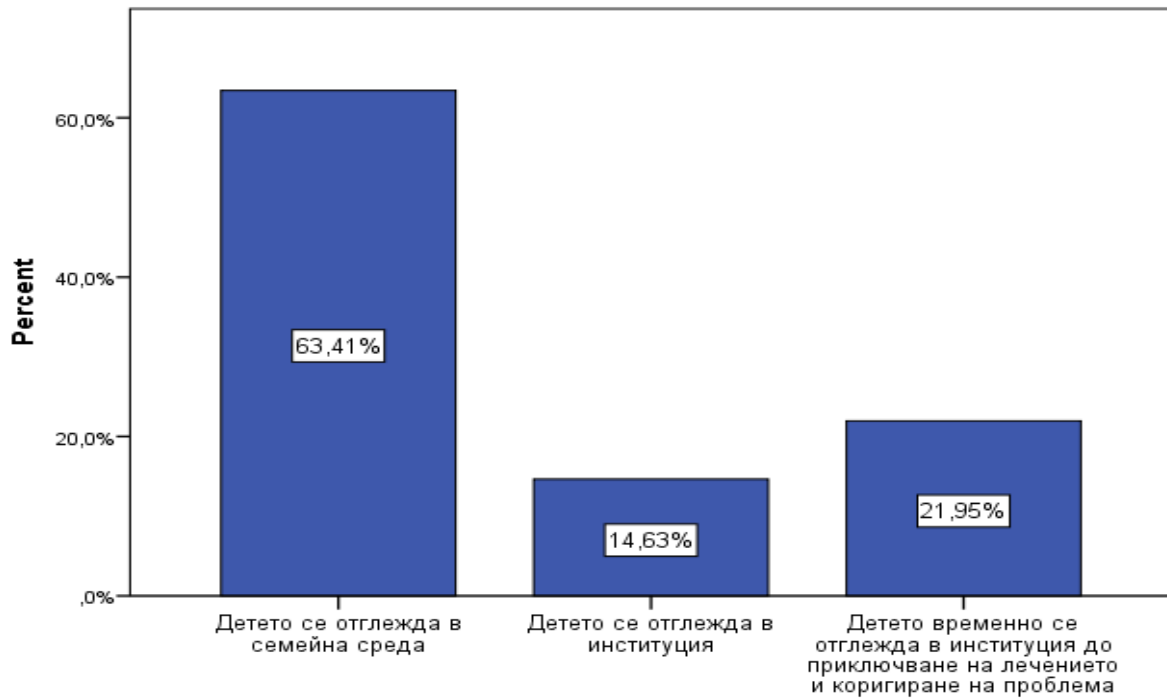
Въпреки това около 1/3 (31.7 %) споделят, че изпитват притеснение и неудобство от вида на детето си, което е с ВЦУН при социалните си контакти (Фиг. 13).



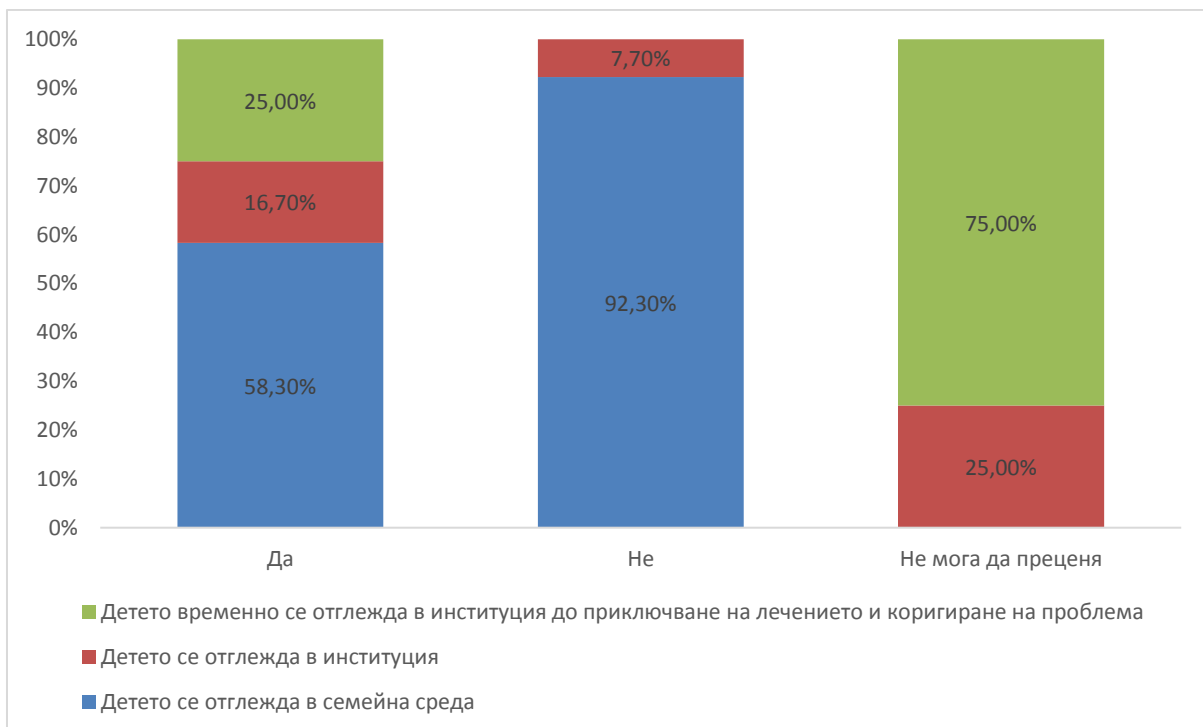
Фиг. 13. Срамуване от страна на родителите, че имат дете с ВЦУН

По-голямата част от родителите (63.4 %) посочват, че детето се отглежда в семейна среда (Фиг. 14). От останалите 14.6 % са дали детето за отглеждане в институция и 22 % са дали детето за временно отглеждане в институция до приключване на лечението и коригиране на проблема.

Установена е съществена разлика в поведението на родителите по отношение на изпитването на срам и мястото за отглеждане на детето с ВЦУН ($p=0.010$). Малко над половината от родителите които посочват, че не се срамуват от детето си с ВЦУН го отглеждат в семейна среда, а 92.3 % от тези, които се срамуват от факта, че имат дете с ВЦУН също го отглеждат в семейна среда. Всички родители, които не могат да определят отношението си към детето с ВЦУН са го дали за отглеждане в институция (Фиг. 15).

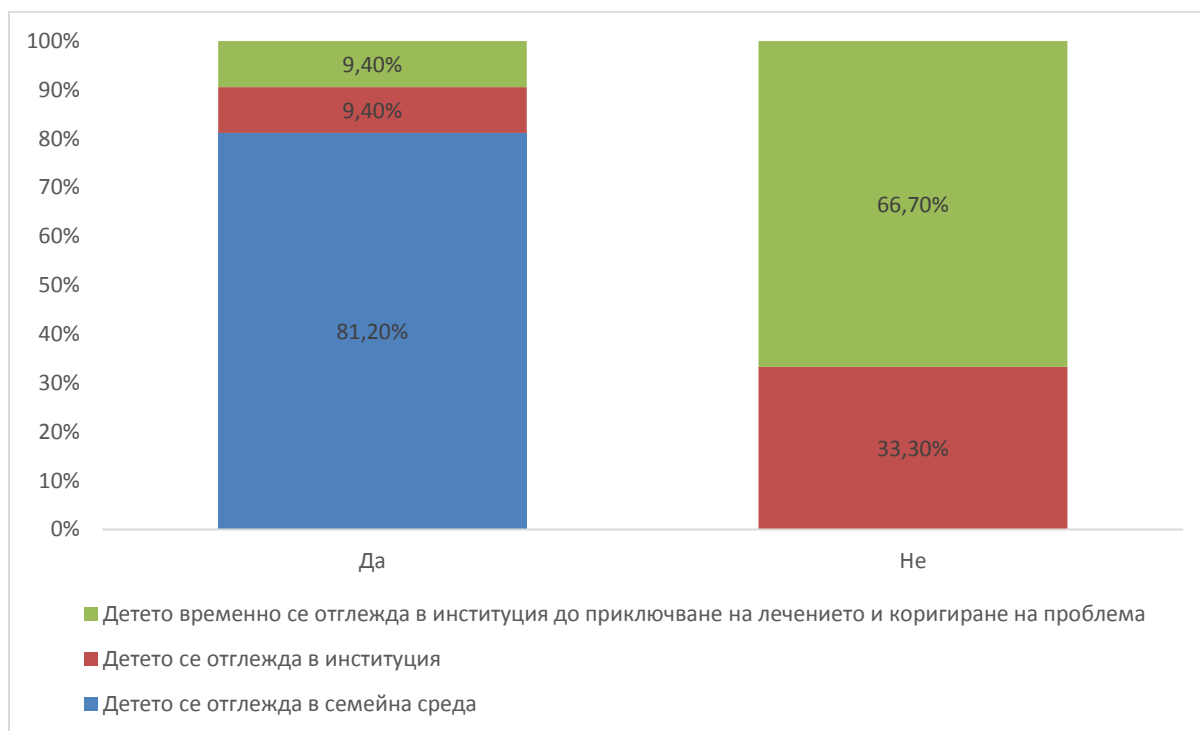


Фиг. 14. Място, където детето се отглежда



Фиг. 15. Изпитване на срам от дете с ВЦУН и място на неговото отглеждане

Установена е силна зависимост между съветването на родителите да изоставят детето и мястото за неговото отглеждане ($r=0.707$; $p<0.001$), като вероятността родителите да изоставят дете с ВЦУН за отглеждане в институция след съвет от медицински специалисти е 49.9 %, а в настоящото изследване всички родители, които са посочили, че са били посъветвани да изоставят децата си са го направили (Фиг. 16).



Фиг. 16. Съветване на родителите за изоставяне на детет с ВЦУН и място за отглеждане на детето

Значителната част родителите (80.5 %) посочват, че биха подкрепили модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устаната кухня.

При създаването на модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухня родителите препоръчват да се акцентира върху:

- Обучение на специалистите по проблемите с храненето на деца с ВЦУН
- Включване на различни форми на социални услуги, които да подпомогнат интеграцията на децата

- Повишаване на информираността на обществото, че децата с ВЦУН не се различават от останалите деца
- Повишаване на информираността на бременните жени за превенцията на раждането на дете с ВЦУН и ролята на пренаталната диагностика в този процес
- Етични взаимоотношение между медицинския персонал и семейството на детето
- Създаването на център, където родителите да могат да се свържат с всички специалисти и където да има лице, което да отговаря за комуникацията между страните
- Обучение на родителите как да се грижат за дете с ВЦУН, особено по отношение на храненето
- Оказване на психологична подкрепа на семейството

ВЦУН е сред петте най-често срещани вродени дефекта при децата. Те се превръщат в социално-значим проблем на общественото здравеопазване в световен мащаб поради техния принос за детската смъртност, хроничните заболявания и увреждания. ВЦУН е основен структурен вроден дефект, който изисква хирургическа интервенция и има значителни медицински, социални и психологически последици за засегнатите лица и техните семейства [190]. Емоционалното въздействие върху родителите при раждането на тяхното новородено с ВЦУН може да повлияе на взаимоотношенията родител-дете. В светлината на недостатъчното научно внимание на родителския опит и възприятия настоящото изследване акцентира върху информираността и подготвеността на родителите в предоставянето на грижи за деца с ВЦУН.

Изследванията върху ВЦУН са обширни и включват проучвания за разпространението, детерминантите и свързаните с тях аномалии [63, 96, 107, 110, 113, 117, 135], диагнозата, лечението и диспансеризацията на ВЦУН [32, 43, 76, 80, 87, 152], проблеми с храненето, както и усложнения на говора, слуха и зъбите на лица с ВЦУН [21, 47, 96, 111, 151], дългосрочни здравни резултати [21, 47, 96, 111, 151, 185] и изразените комуникационни нужди и психосоциални проблеми,

пред които са изправени лицата с ВЦУН и техните родители [22, 33, 55, 73, 83, 88, 99, 123, 124, 126, 128, 136, 169, 193, 195].

Значителен брой изследователи са се фокусирали върху деца, засегнати от това състояние, и отдавна е признато, че родителите и лицата, които се грижат за тях, също изпитват психосоциални проблеми. Въпреки това, повечето от тези проучвания върху преживяванията на родителите са предимно напречни, срезови, количествени и са фокусирани върху емоционалните и социалните проблеми, грижите на майките и то главно от страни с високи доходи.

В тези проучвания се установява, че родителите изпитват различна степен на шок, гняв, отричане, дистрес и тревожност, както и чувство на „загуба на контрол“ върху раждането на дете с ВЦУН [79, 83, 88, 124, 126, 169]. Майките изразяват чувство на вина, защото раждат бебе с ВЦУН [79]. В тези проучвания родителите подчертават важността на подходящата и точна информация за ВЦУН, здравна и социална подкрепа за състоянието на децата им при раждане [33, 73, 88, 169, 195]. Някои проучвания установяват, че родителите, които са имали забавяне в получаването на информация от здравни специалисти, са я търсили в интернет, което изостря техните тревоги и страдание [79].

Проучване в Бразилия установи, че честите хоспитализации на деца с ВЦУН допринасят за родителските чувства на стрес, страх, тревожност и безпомощност, като нивата на стрес на родителите са по-високи преди коригиращата операция на децата им [167]. Майките на деца с цепнатини изразяват болка след раждането и приписват причината за цепнатините на лицето на зли сили или духове на предците или на Божията воля. Родителите също така споделят за преживяната стигма, тъй като техните деца с ВЦУН често се третират като изгнаници в техните общности [90, 128].

Според Conway, et al. (2015), стигмата на невъзстановена орофациална цепка променя значително способността на детето да се интегрира в социалната и културна среда. Отвъд естетическата деформация, орофациалните цепнатини получават голямо разнообразие от значения и последици в различните култури. По отношение на етиологията, някои групи смятат, че цепнатините се дължат на

божествена воля, зли духове, боравене с остри предмети по време на бременност и други. Сред нигерийските общества вродената цепнатина понякога се разглежда като божествено наказание за родителски грехове като магьосничество или проституция и следователно децата родени с ВЦУН, се държат далеч от обществеността [56]. Много от тези погрешни схващания приписват вина на родителите и семействата, като допълнително изолират детето в собственото му семейство и общност и усложняват достъпа до пълна медицинска и хирургична помощ.

Според Финк и Нийв (2005 г), човешкото лице е коридор от емоции, врата към вербална и невербална комуникация и критерий за социално приемане и избор на партньор. Естетиката на структурата на лицето се използва от хората за измерване не само на нечия красота, но и на неговата или нейната личност, интелигентност, социална класа, надеждност, социални умения, популярност и цялостна „доброта“ [97]. Вродените лицеви увреждания остават източник на социален и психически стрес за много засегнати семейства. ВЦУН е особено обезпокоителна за настойниците или родителите на засегнатите деца, главно поради особеното ѝ местоположение в орофациалната област. Много настойници или родители обикновено чувстват срам/неудобство да изведат децата си на публично място.

Това е едно от първите проучвания в България, което изследва социално-демографските характеристики на родителите, полагащи грижи за деца с ВЦУН, техните възприятия за предоставяне на здравни грижи и услуги за подкрепа. Въпреки, че в анкетната карта не фигурира конкретен въпрос за естеството и наличието на семейна подкрепа, констатациите показват, че отговорността за предоставянето на грижи за тези деца се пада непропорционално върху майката. В тази връзка проучвания с САЩ и Обединеното кралство съобщават, че дългосрочните последици за родителството на деца с ВЦУН включват по-високи нива на стрес, тревожност и депресия, риск от отхвърляне от майката [39, 79, 162].

В нашето проучване участниците изразяват различна степен на емоционални реакции, подобни на тези в проучванията, проведени в други страни

[40, 79, 83, 88, 124, 126, 169]. При други проучвания някои родители изразяват мнението, че детето е „дар от Бога”. Този възглед може да служи както като обяснение на причинно-следствената връзка от свръхестествена сила, така и като стратегия за справяне. Проучване от Нигерия също така съобщава, че мюсюлмански родители, които принадлежат към определена етническа група, приписват ВЦУН на „волята на Бог“. Авторите посочват, че значението на вродените дефекти и бъдещето, пред което са изправени лицата с ВЦУН, се влияят от сложен набор от социални и културни фактори, които трябва да информират предоставянето на здравни услуги [143].

В настоящото проучване самообвинението на майките и чувството за вина бяха както засилени, така и изострени от отхвърлянето на децата от обществото и стигмата, изпитвана от приятели, общественост и неинформирани медицински сестри в здравни заведения, разположени извън специализираните академични центрове. Понятието за стигма, описано за първи път от Гофман, е общественото неодобрение, предизвикано поради асоциацията със стигматизиран индивид или група, в този случай дете с ВЦУН. В това проучване подобна стигма кара майките да се чувстват неудобно и/или да се срамуват. Проучване в Уганда също така открива стигматични разкази от майки, които съобщават, че децата с ВЦУН са третиращи като „изгнанници“, докато лекарите съобщават, че тези деца не са приети от техните общности [49]. По подобен начин семействата може да гледат на дете с ВЦУН като на „семеен срам“, чувство, което може да повлияе на социалната позиция на такива семейства. Десетгодишен преглед, направен от Smile Train на тяхната работа в 33 африкански страни, установява, че стигмата влияе върху докладването на случаи, семейните отношения, използването на здравни услуги и способността за провеждане на изследвания [182]. Нашите констатации сочат необходимостта от провеждане на кампании за осведомяване на обществеността относно ВЦУН. Медицинските сестри, които работят в здравни заведения извън учебните заведения и в селските райони, където няма специализирани лечебни центрове, изискват продължаващо професионално обучение в тази област.

Основната тежест на грижите на дете с ВЦУН се пада на храненето преди оперативната намеса и необходимостта от многобройни болнични посещения при различни доставчици на здравни услуги. Проблемите с храненето на бебета с ВЦУН при раждането са универсални и съществуват подробни насоки относно подходите за хранене, съвети и информация за майките и управлението на усложненията. Тези насоки могат да бъдат адаптирани както за родителите, така и за здравните специалисти извън специализираните здравни заведения.

Тежестта на грижите за деца с ВЦУН трябва да се разглеждат в контекста на емоционалното въздействие на децата с ВЦУН и преживяванията от стигмата. Проучване в Бразилия установява, че честите посещения в болница допринасят за семейния стрес и тревожност [167]. В това проучване недостатъците на здравната система могат да влошат нивата на стрес. Неравнопоставеността и сложността на предоставянето на грижи в общественото здравеопазване са добре описани и са илюстрирани чрез коментарите за полученото лечение, което са получили, както и информацията, съветите и уверенията от лекари и медицински сестри в специализираните лечебни центрове. Това означава, че има солидна основа за надграждане и възможности за разширяване на моделите на добри практики за информация, консултиране и социална подкрепа.

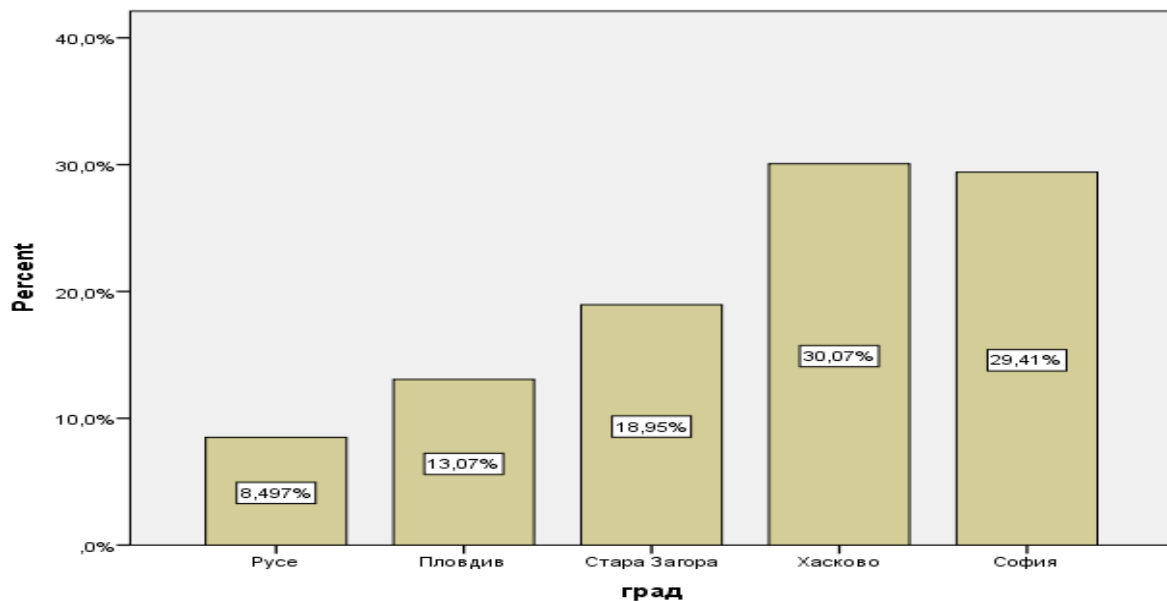
Това е едно от първите проучвания, които изследват опита на семействата с раждането на дете с ВЦУН и перспективите на полагащите грижи и предоставянето на социални услуги в сектора на общественото здравеопазване.

Резултатите от проучването имат значение за интегрираното управление на лица с цепнатина на устната и/или небцето. Такова управление трябва да включва: справяне с информационните нужди на родителите и настойниците, образованието и обучението на доставчици на здравни услуги извън специализирани центрове, повишаване на обществената осведоменост за вродените дефекти, включително ВЦУН и програми за социална подкрепа.

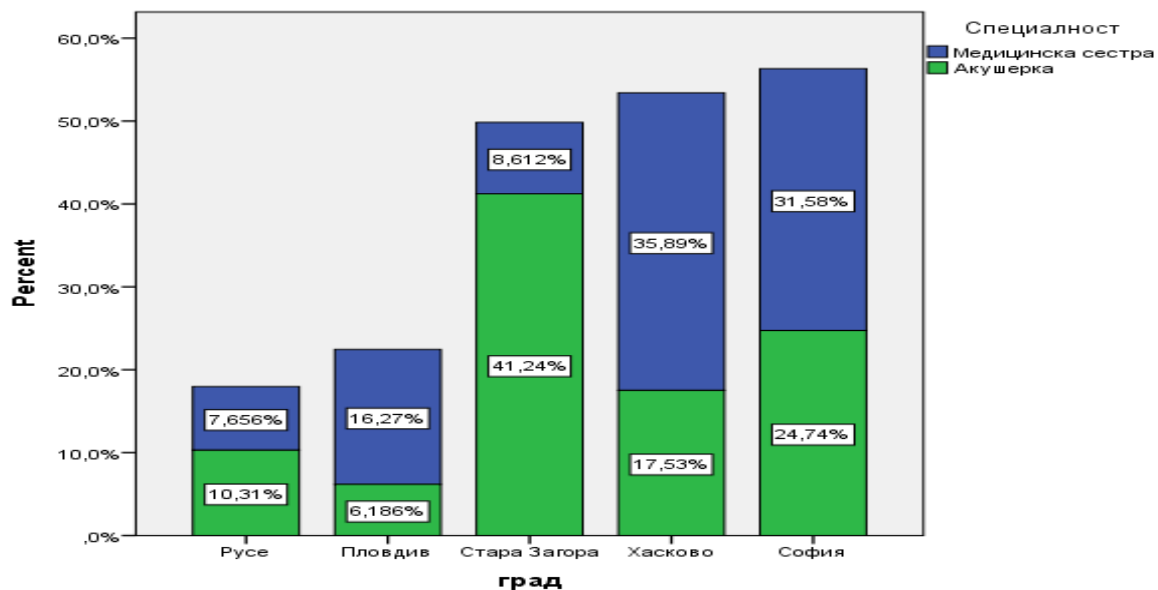
3.3. Проучване на нагласите и уменията на медицинските специалисти да окажат подкрепа на семейства с деца с вродени аномалии на устната кухина

Проучването на нагласите и уменията на медицинските специалисти да окажат подкрепа на семейства с деца с вродени аномалии на устната кухина е разделено в две групи. Първата включва обучаващите се специалисти по здравни грижи – медицински сестри и акушерки, а втората включва вече работещите в системата на здравеопазването здравни специалисти.

Проучени са 306 студенти от медицински учебни заведения в пет града, като резултатите са представени на фиг. 17.



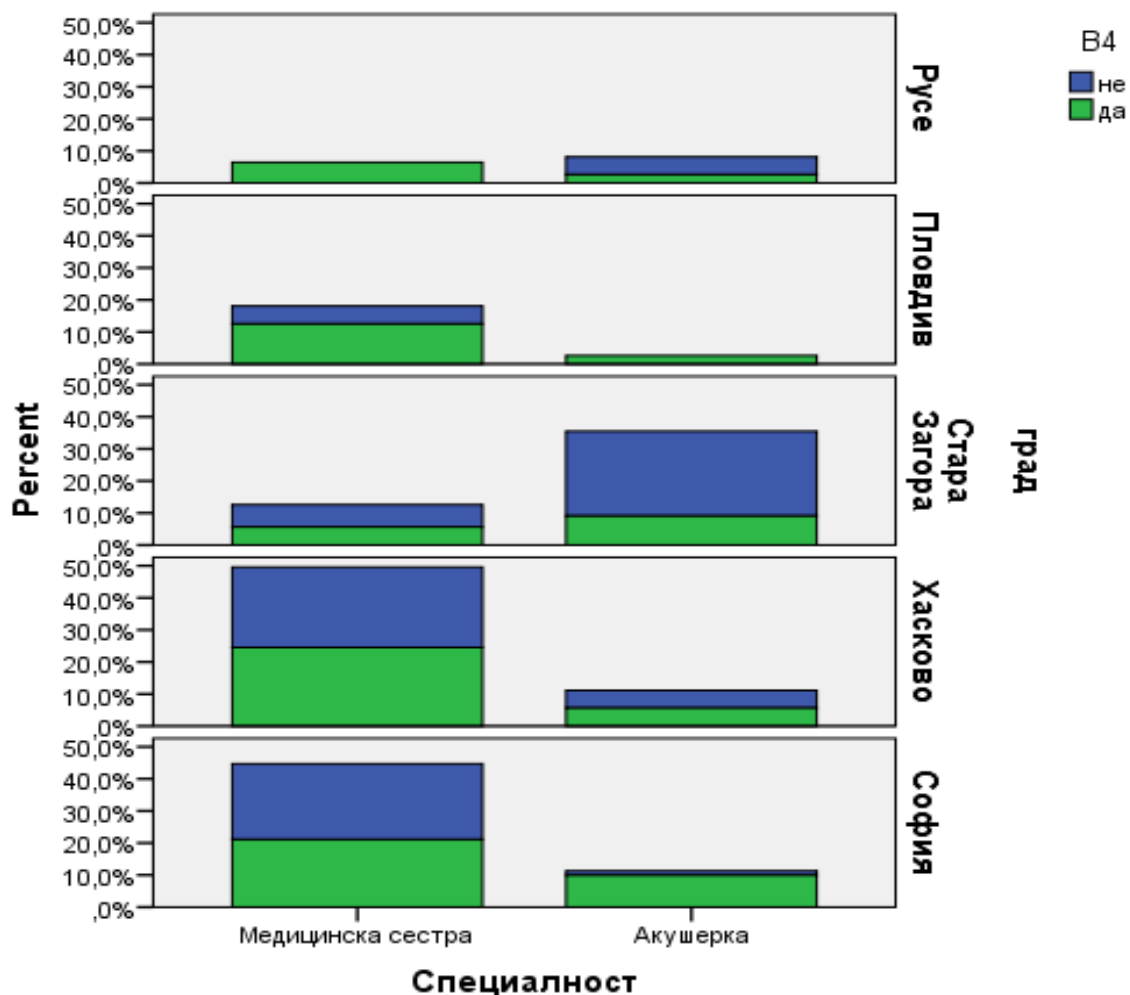
Фиг. 17. Разпределение на студентите по здравни грижи – медицински сестри и акушерки



Фиг. 18. Разпределение на студентите по здравни грижи според специалността и града

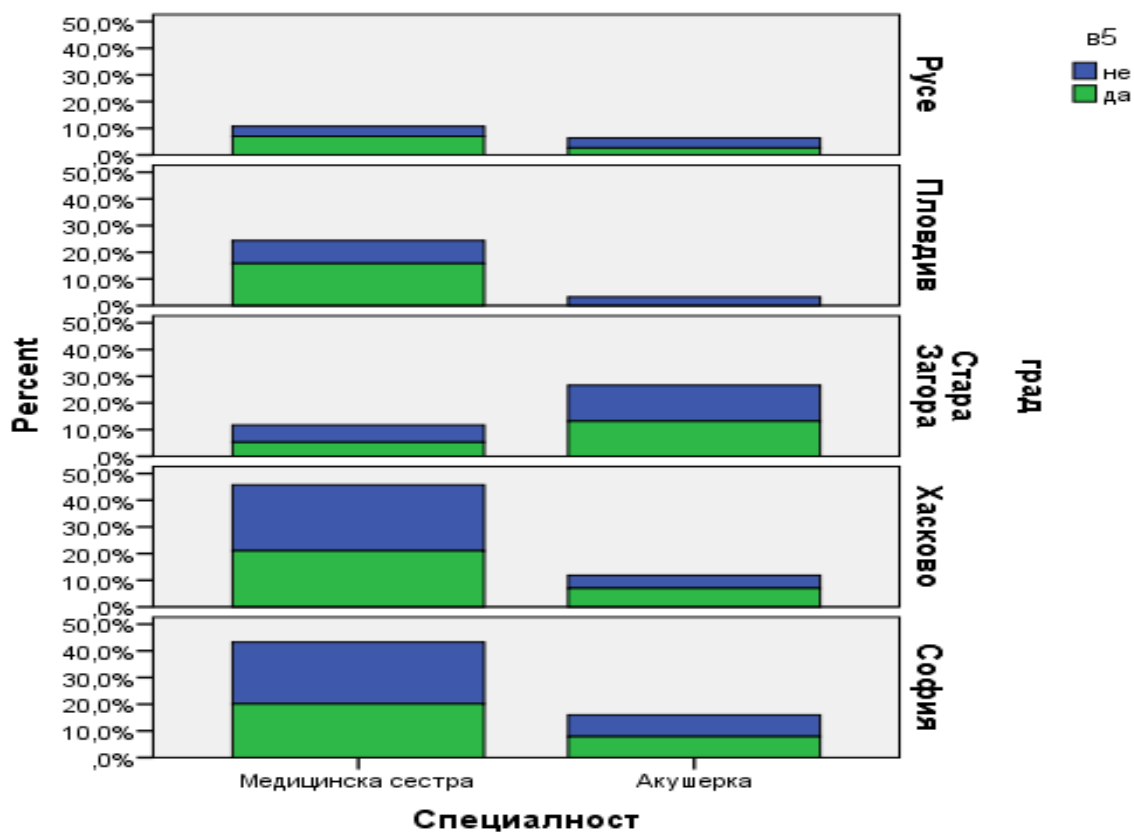
На фиг. 18 е представено разпределението на медицинските сестри и акушерките, които са взели участие в изследването. При всички с изключение на Сатара Загора и Русе преобладават медицинските сестри.

За да се оценят нагласите и уменията на младите специалисти в подкрепата на семейства с деца с вродени цепнатини на небцето първо изследвахме до каква степен този проблем е застъпен в програмите за обучение. И установихме съществена разлика в отговорите на студентите от двете специалности в град Русе ($\chi^2=7,14$, $p=0,017$) и град София ($\chi^2=5,13$, $p=0,018$) (фиг. 19).



Фиг. 19. Сравнителен анализ на изучавания проблем за вродените аномалии на устната кухина по специалности и градове

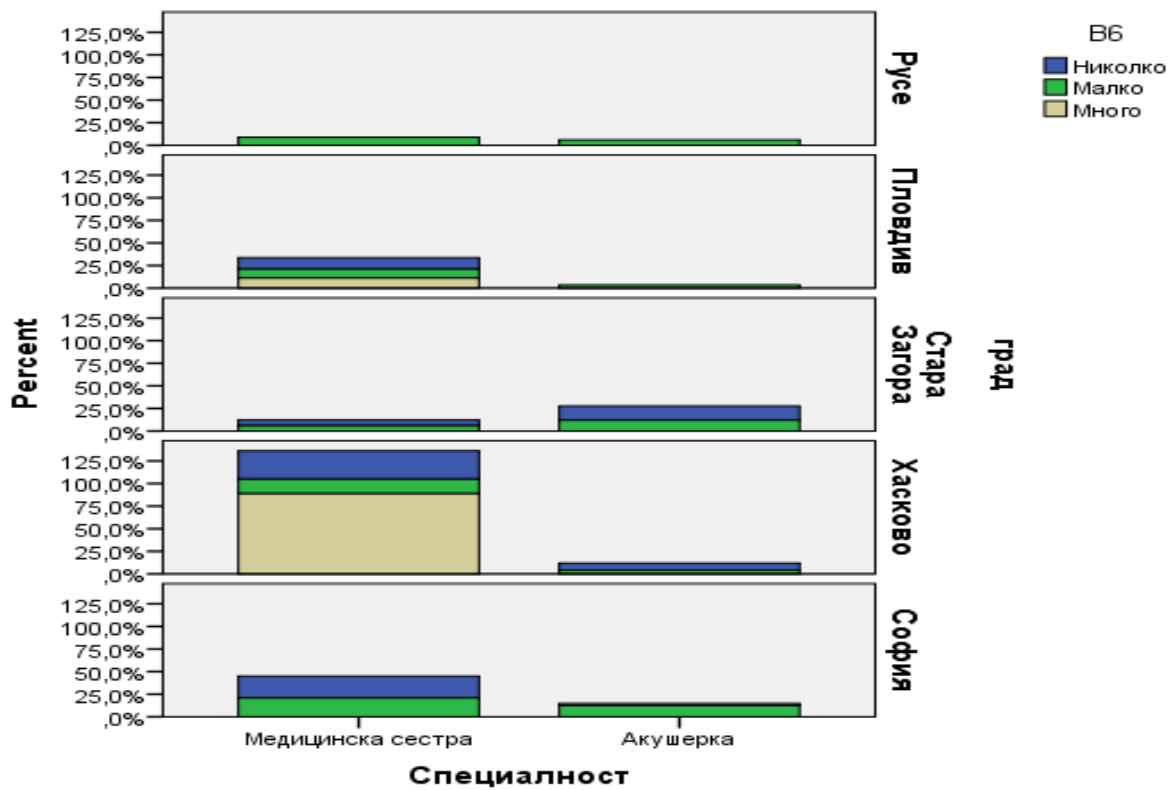
Обучението в изграждането на комуникативни умения на специалистите по здравни грижи за работа със семействата на деца с вродени аномалии с цел превенция на изоставянето и отглеждането на детето в семейна среда е застъпено във всички учебни програми, като разлика установихме само при студентите от град Пловдив ($\chi^2=5,77$, $p=0,019$). Това може да се дължи на различния курс на обучение на анкетираните (фиг. 20).



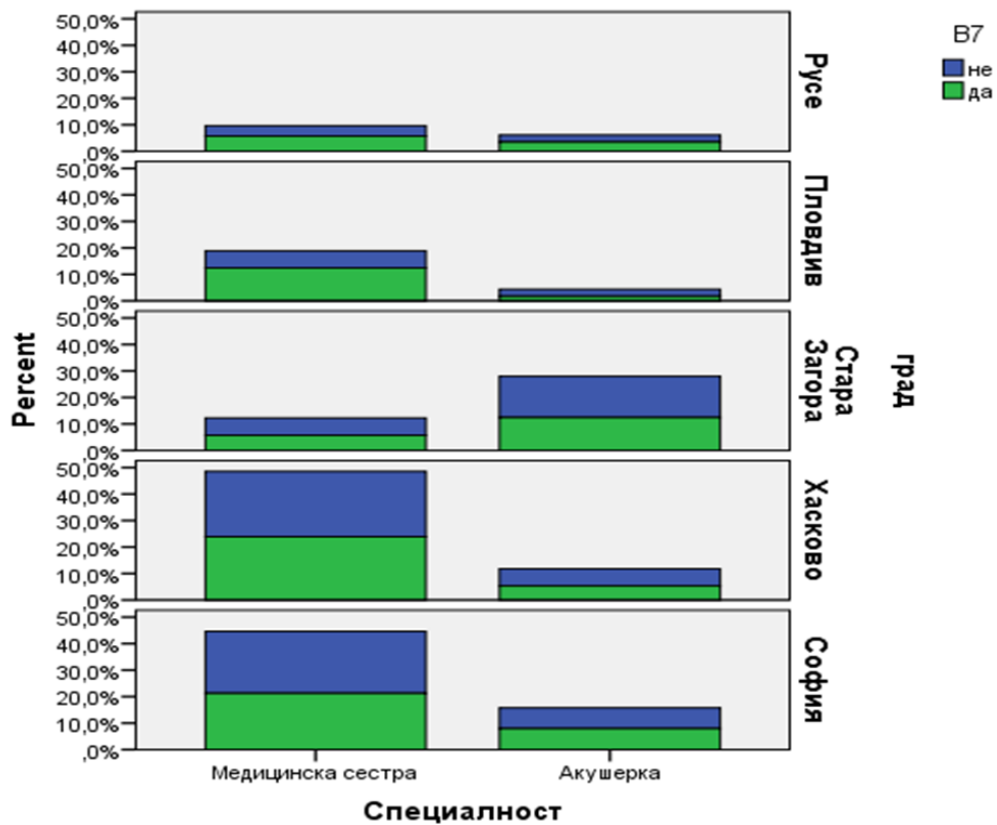
Фиг. 20. Изграждане на комуникативни умения с цел превенция на изоставянето у студентите по време на обучението

В процеса на обучение студентите присъстват на малко случаи на деца с вродени аномалии на устната кухина, като честотата е по-висока при медицинските сестри, които се обучават в Хасково и Пловдив (фиг. 21.).

Резултатите от изследването на студентите по ЗГ показва, че според тях ВЦУН могат да се разглеждат като социално-значим проблем за обществото (фиг. 22).

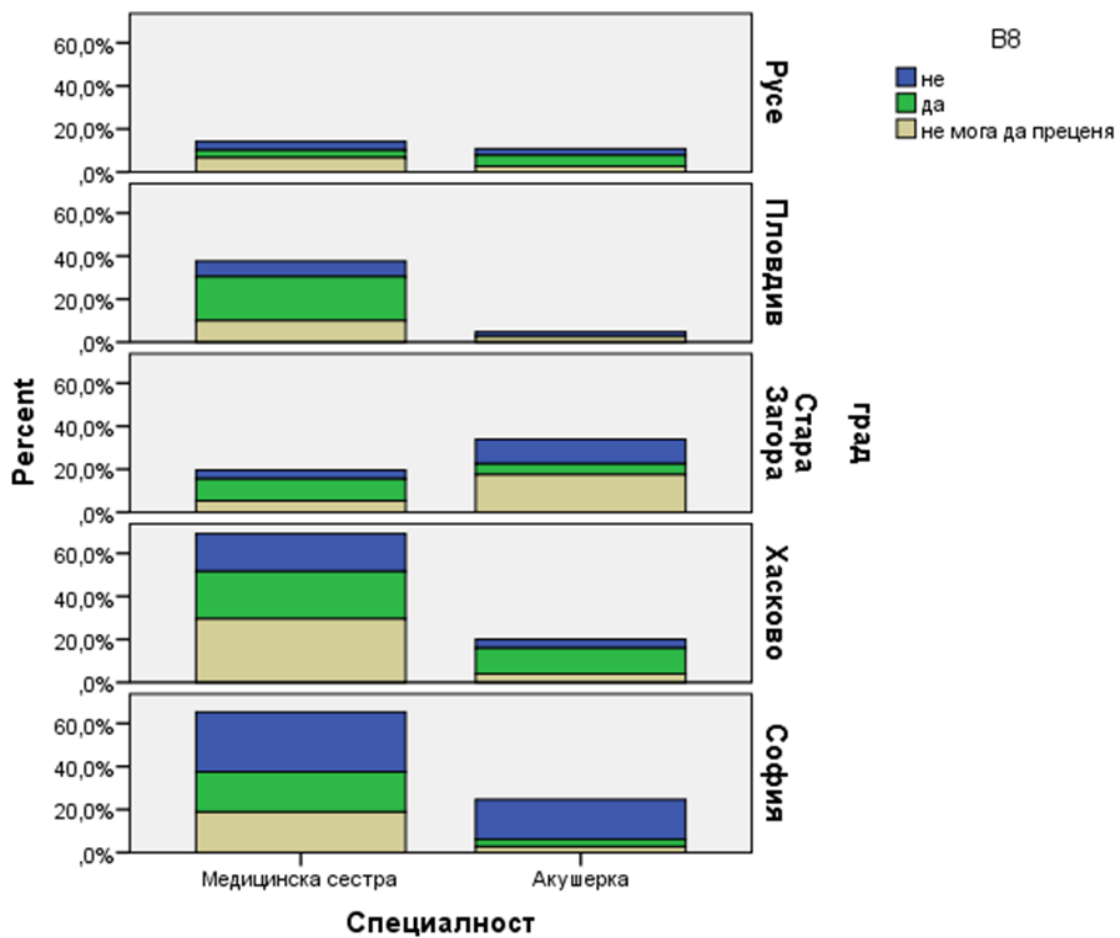


Фиг. 21. Наблюдавани случаи на деца с вродена аномалия на устната кухина по време на обучението



Фиг. 22. Социална значимост на ВЦУН

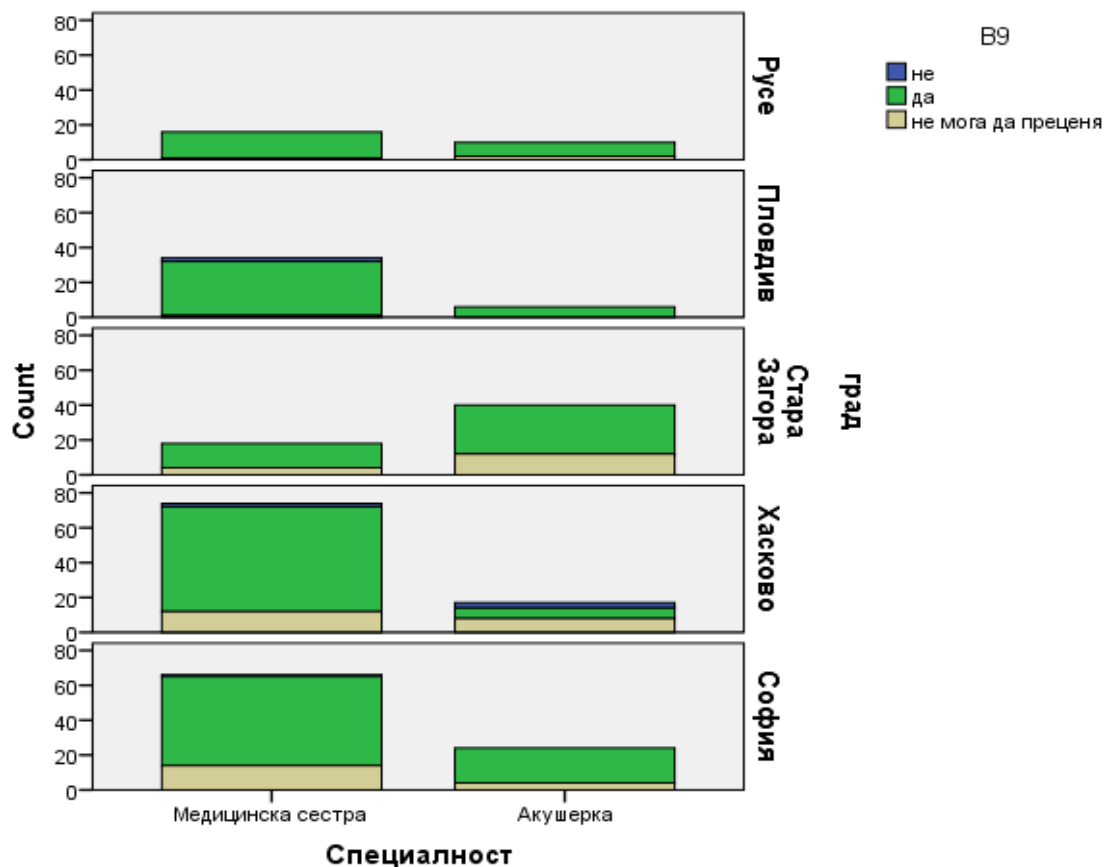
Основно младите специалисти не могат да преценят дали са достатъчно подготвени за комуникация с родителите с цел превенция на изоставянето на деца с вродени аномалии на устната кухина. Беше установена и съществена разлика между студентите от двете специалности в Стара Загора ($\chi^2=6,37$, $p=0,041$) и София ($\chi^2=8,22$, $p=0,016$), като медицинските сестри се чувстват по подготвени за подобен вид комуникация в сравнение с акушерките (фиг. 23).



Фиг. 23. Чувствате ли се подготвени за комуникацията с родителите с цел превенция на изоставянето на дете с ВЦУН

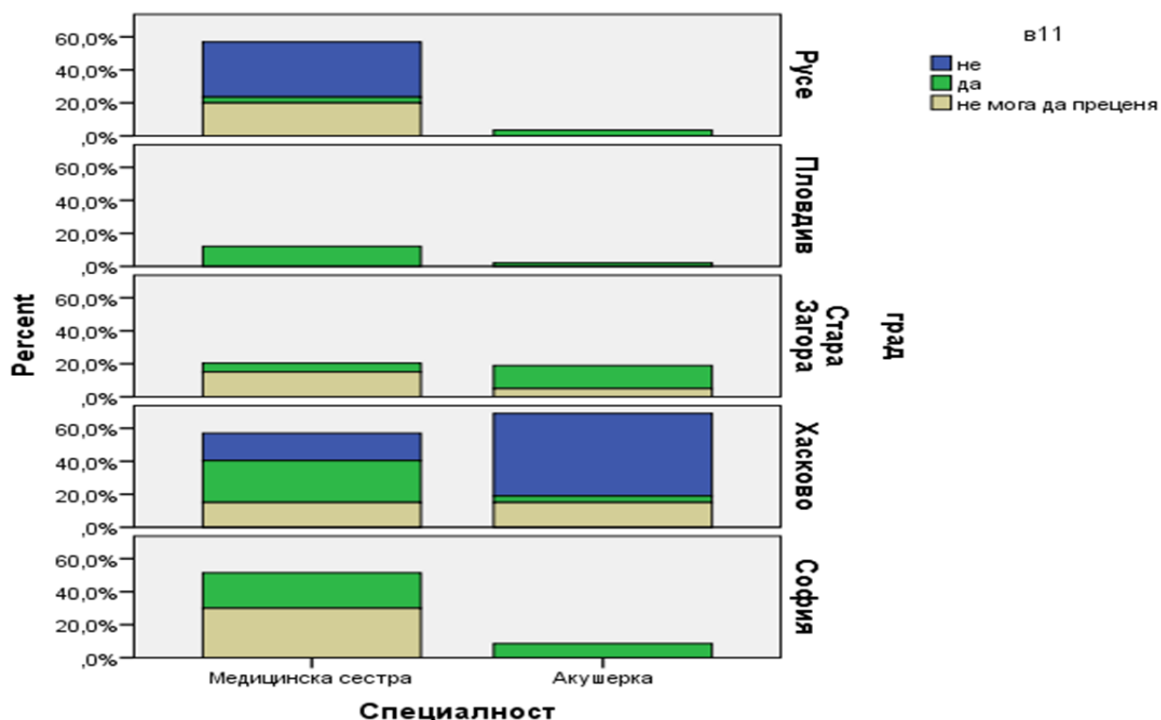
Според основната част от студентите по ЗГ, както медицинските сестри, така и акушерките са на мнение, че екипния подход и колаборацията между различните специалисти са от съществено значение за подобряване на

здравословното състояние на децата с вродени аномалии на устната кухина и повишаването на качеството им на живот (фиг. 24).



Фиг. 24. Считате ли, че екипния подход и колаборацията между различните специалисти е от съществено значение за подобряване на здравословното състояние на децата с вродени аномалии на устната кухина и повишаването на качеството им на живот

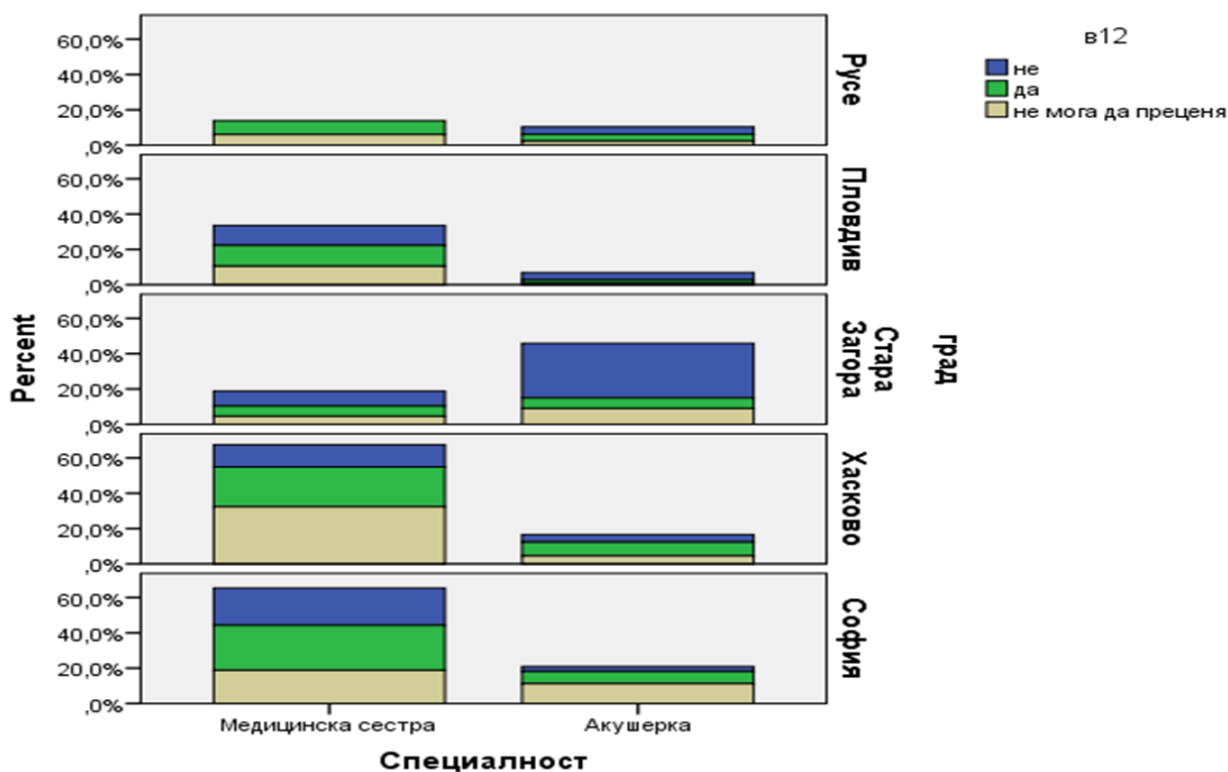
Интересен е резултата, че медицинските сестри от Русе и акушерките от Хасково са на мнение, че превенцията на раждането на деца с ВЦУН не е свързана с пренаталната диагностика по време на бременността. От друга страна беше установена и съществена разлика между мнението на студентите от двете специалности в Хасково ($\chi^2=15,59$, $p<0,001$) (фиг. 25).



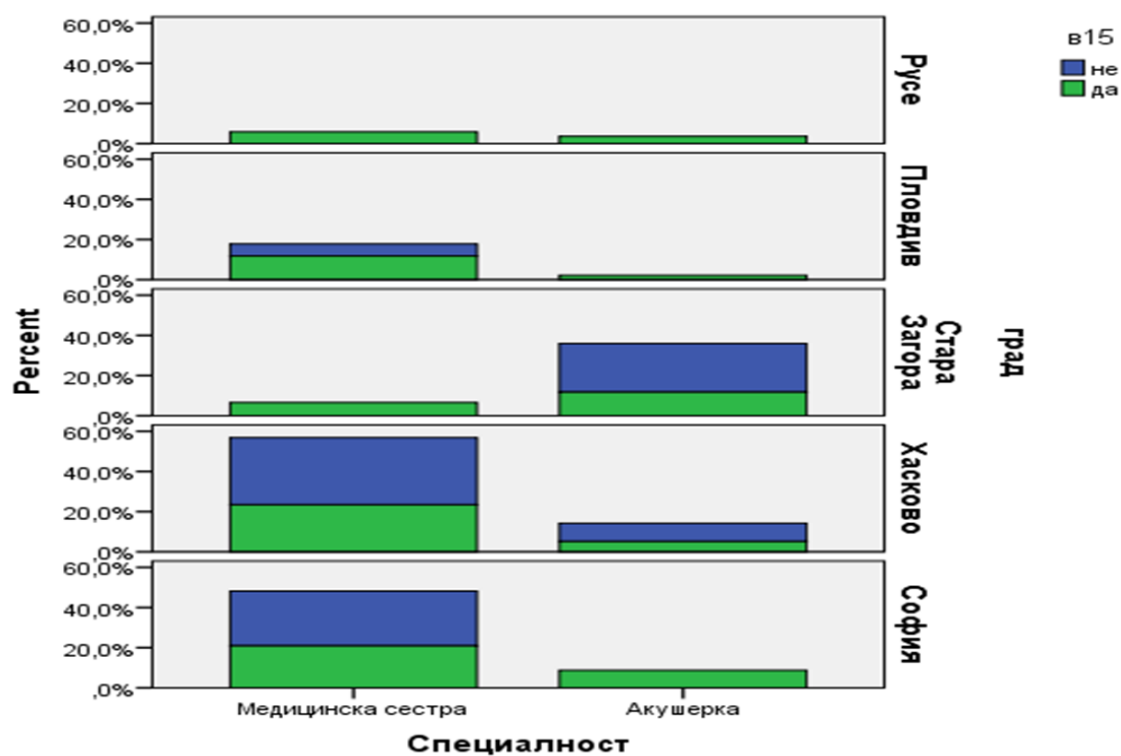
Фиг. 25. Превенция на раждането на дете с ВЦУН по време на бременността

Използването на пренаталната диагностика, като основен метод за диагностициране на ВЦУН според по-голямата част от медицинските сестри се пренебрегва от медицинските специалисти по време на проследяването на бременността, докато по-голямата част от акушерките са на противоположното мнение ($\chi^2=9,37$, $p=0,009$) (фиг. 26).

Основната част от студентите са на мнение, че децата с ВЦУН, които се отглеждат в семейна среда биха имали по-малко психологични травми, отколкото децата, които са били изоставени в институция дори за определен период от време, което определя и социалната значимост на този вид аномалия (фиг. 27).



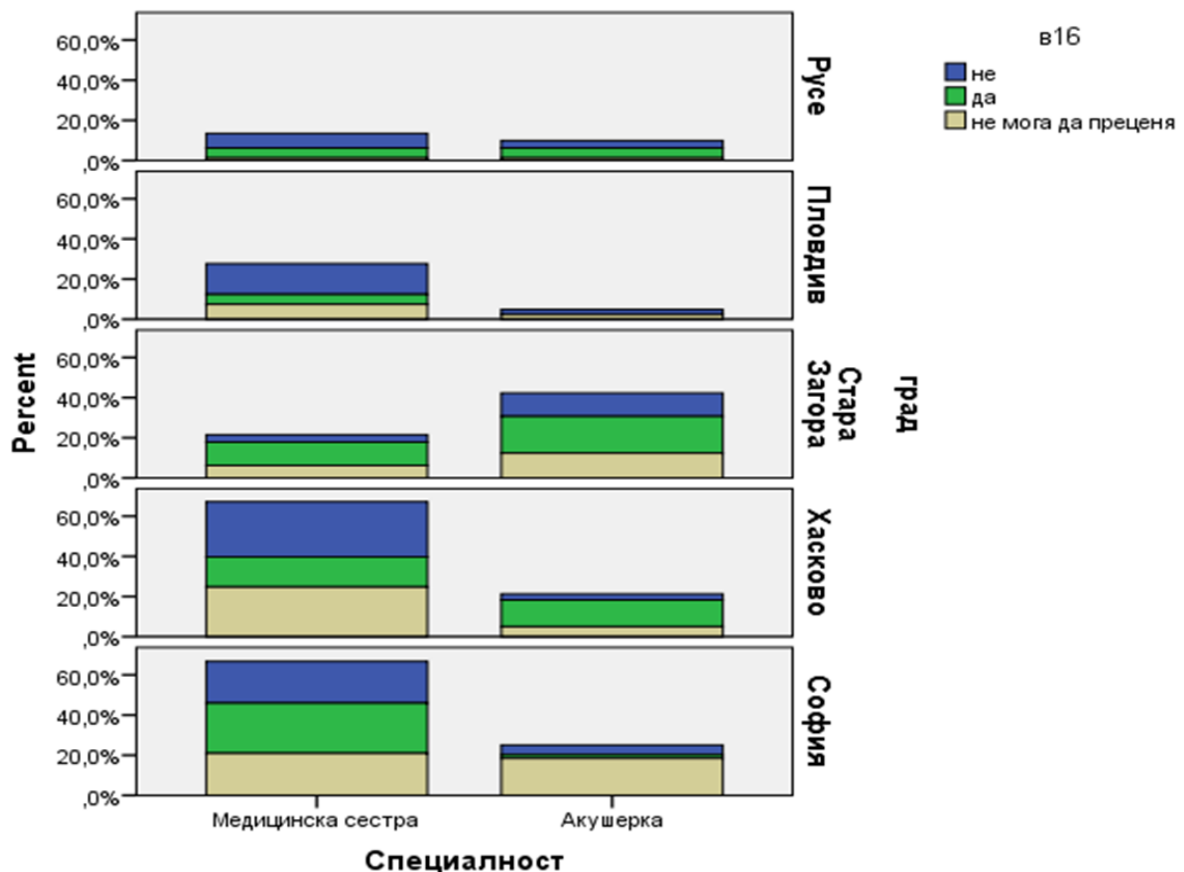
Фиг. 26. Пренебрегване на пренаталната диагностика от специалистите по АГ



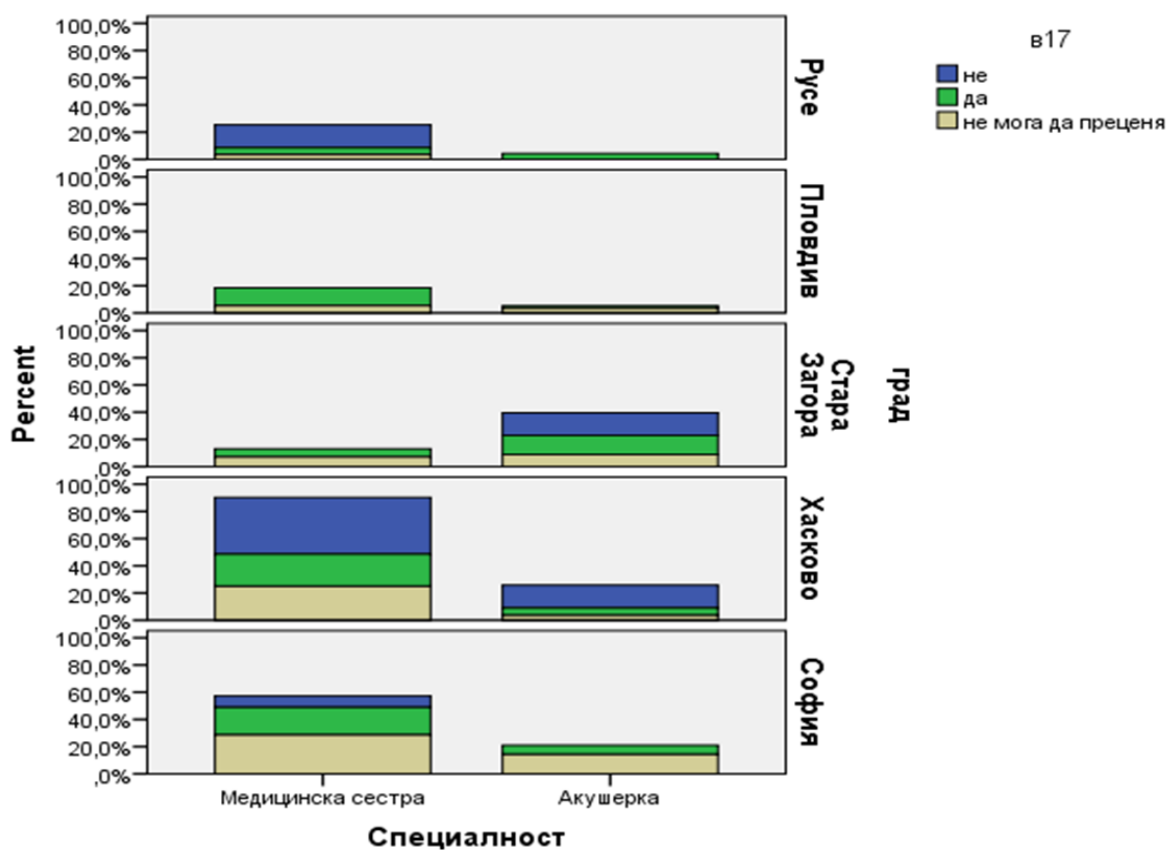
Фиг. 27. Считате ли, че децата с вродени аномалии на устната кухина, които се отглеждат в семейна среда биха имали по-малко психологични травми, отколкото децата, които са били изоставени в институция дори за определен период от време

Изследването на ролята на младите специалисти по ЗГ в процеса на оказване на здравни грижи за деца с ВЦУН показва, че основната част са на мнение, че тяхната ангажираност не се свежда само до медицинските и здравни грижи, но и че обхваща и други аспекти на грижата за тези деца ($\chi^2=6,29$, $p=0,043$) (фиг. 28). Беше установена и съществена разлика в мнението на двете групи студенти в Хасково ($\chi^2=11,56$, $p=0,003$) и София ($\chi^2=11,34$, $p=0,003$).

Значителната част от изследваните студенти по ЗГ биха подкрепили модел за интегрирани грижи за деца с ВЦУН (фиг. 29).



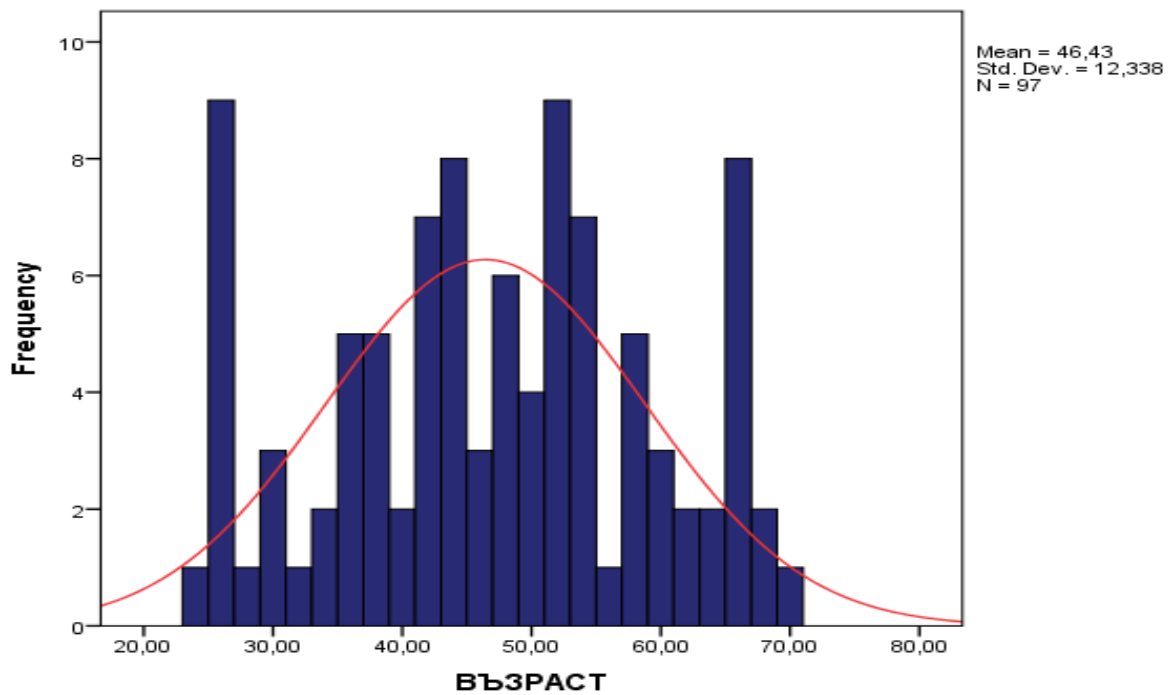
Фиг. 28. Считате ли, че вашата роля като медицински специалисти се свежда само до оказване на здравни грижи на децата с ВЦУН



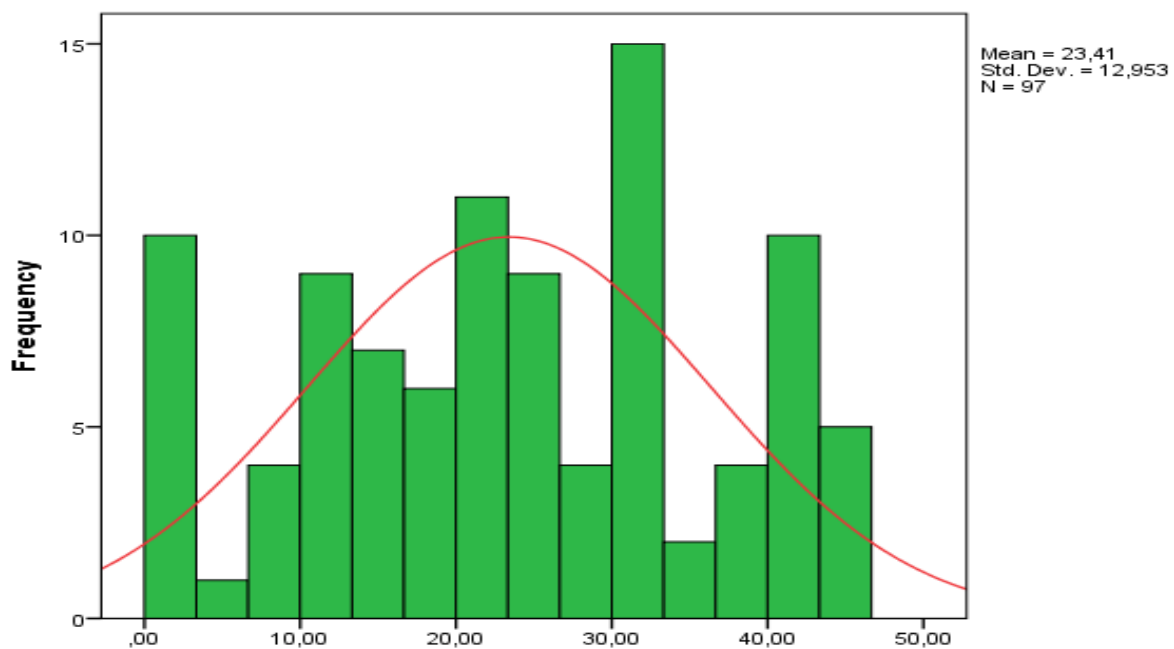
Фиг. 29. Бихте ли подкрепили модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина

Средната възраст на анкетираните, работещи специалисти по ЗГ (медицински сестри и акушерки) е 46,4 г. \pm 12,3 г., като разпределението е представено на фиг. 30.

Средната продължителност на трудовия стаж е 23,4 г. \pm 12,9 г., като минимално е 1 г., а максимално е 46 г. и разпределението на анкетираните е представено на фиг. 31.



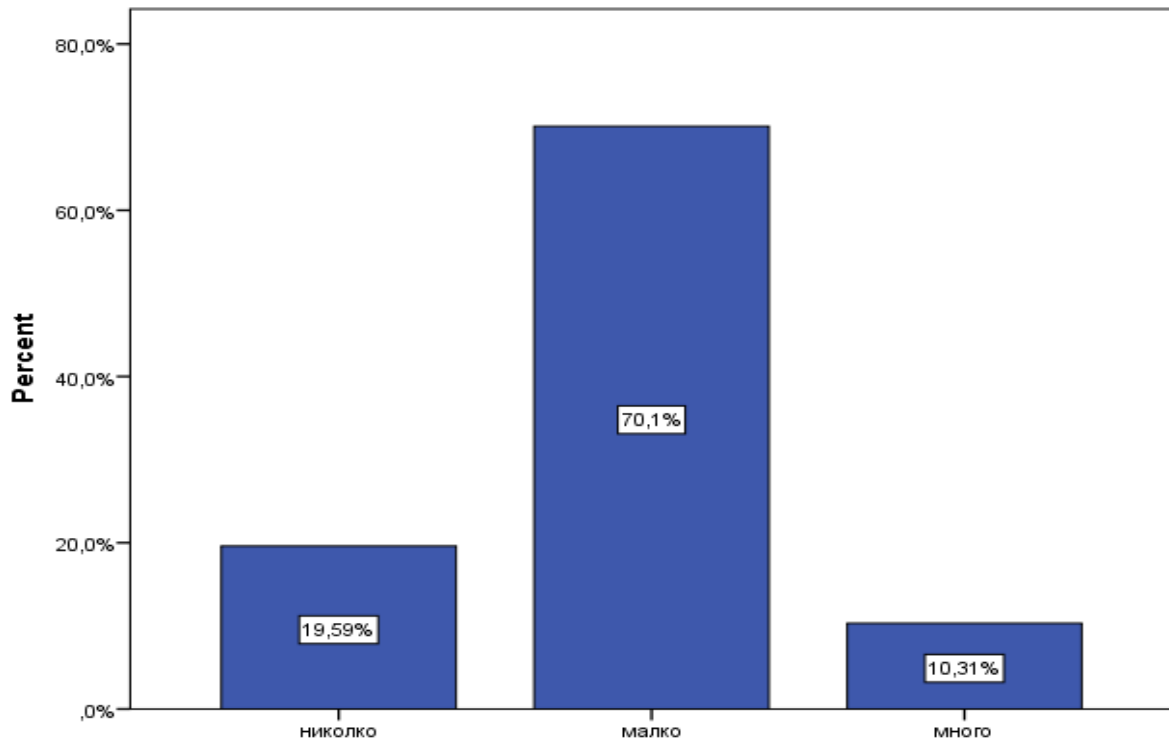
Фиг. 30 Разпределение според възрастта на работещите специалисти по ЗГ



Фиг. 31. Разпределение според трудовия стаж

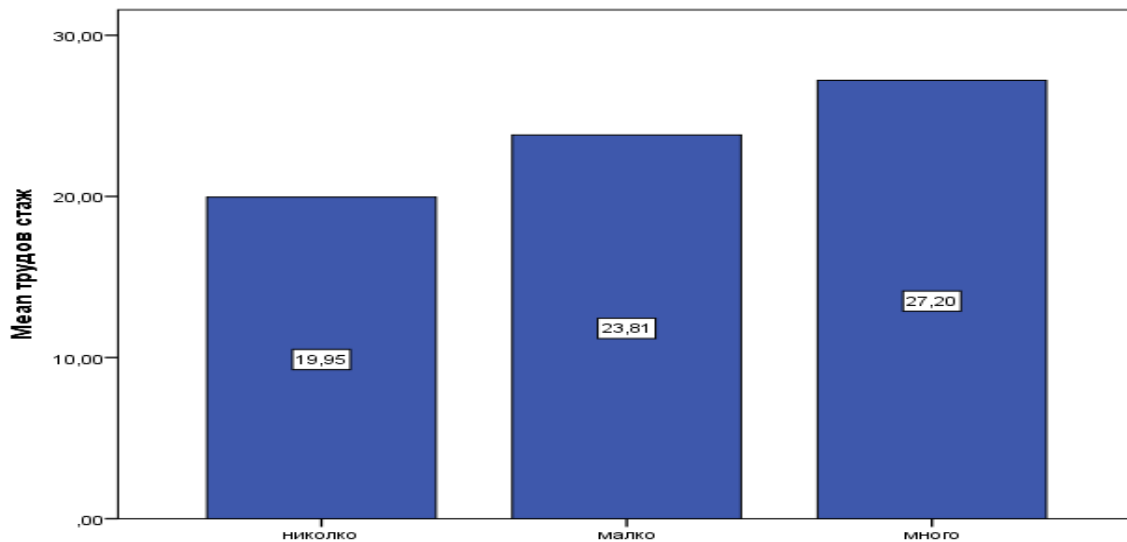
В изследването преобладават медицинските сестри (57,7 %), като акушерките са 42,30 %.

По-малко от 2/3 (70,1 %) от анкетираниите посочват, че са имали малко случаи на деца, родени с ВЦУН в своята практика (Фиг. 32).



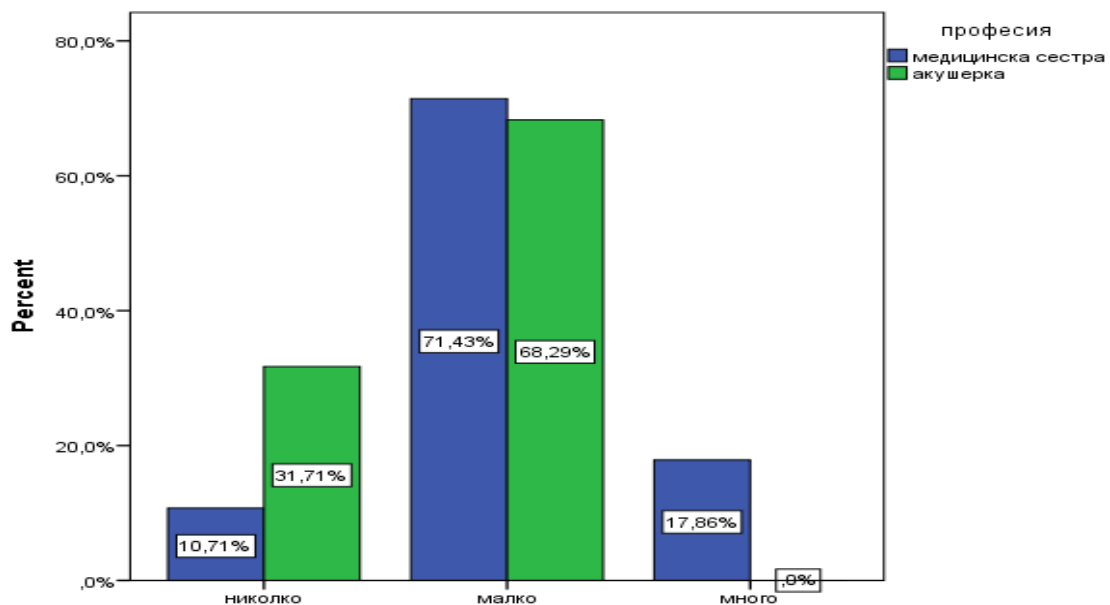
Фиг. 32. Случаи на деца с вродени аномалии на устната кухина в практиката на практикуващите медицински специалисти

Въпреки, че не беше установена зависимост между стажа и честотата на случаите на деца с ВЦУН в практиката на медицинските специалисти, може да се каже, че с увеличаване на стажа се увеличава и честотата на случаите (Фиг. 33)



Фиг. 33. Случаи на деца с вродени аномалии на устната кухина в практиката на практикуващите медицински специалисти според стажа

Беше установена съществена разлика в честотата на срещаните аномалии между медицинските сестри и акушерките ($\chi^2=12,68$; $p=0.002$), като само медицинските сестри са посочили, че в практиката си са срещали много деца с ВЦУН (Фиг. 34). Това се дължи предимно на факта, че медицинските сестри се грижат за новородените в специализираните отделения, докато акушерките отговарят предимно за раждането на детето.



Фиг. 34. Случаи на деца с вродени аномалии на устната кухина в практиката на практикуващите медицински специалисти според професията на медицинските специалисти

Установихме, че между честотата на срещаните аномалии и професията на медицинските специалисти има умерена зависимост ($r=0,356$; $p<0.001$), като вероятността медицинска сестра да срещне в практиката си дете с ВЦУН е 12,7 %.

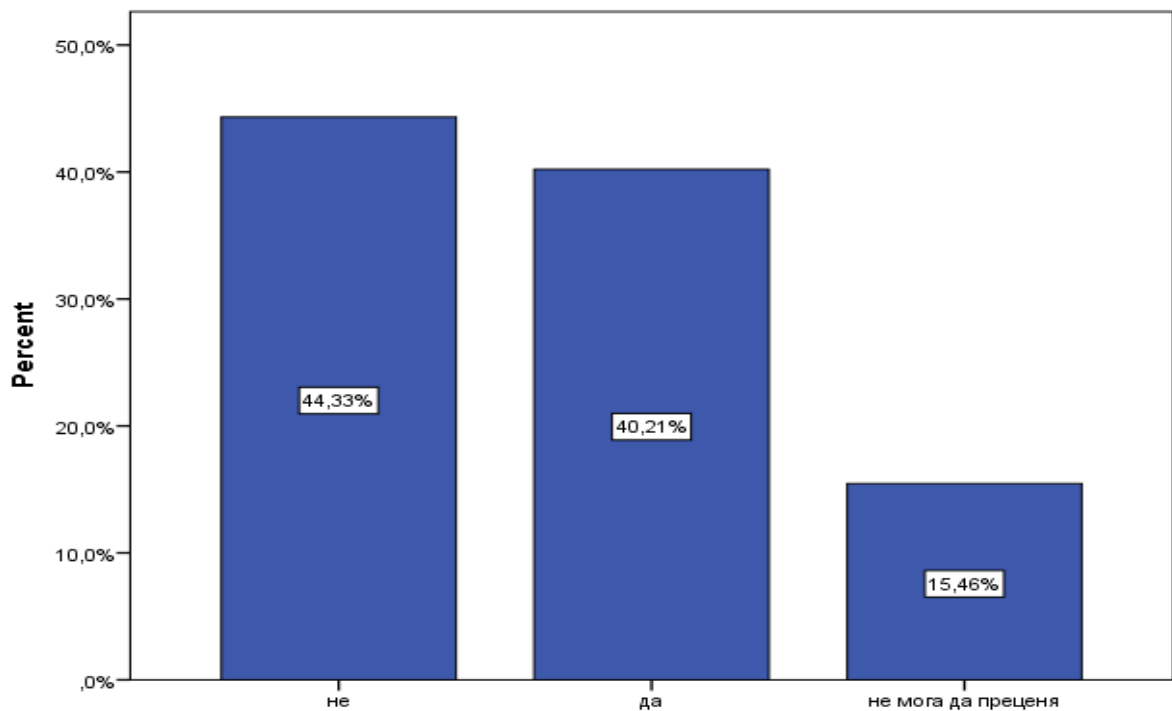
Над 2/3 (71,10 %) от анкетираните смятат, че ВЦУН са социално-значим проблем за нашето общество.

Само 39,20 % от анкетираните посочват, че се чувстват достатъчно подготвени за комуникация с родителите с цел превенция на изоставянето на деца с ВЦУН, 13,40 % не се чувстват готови да водят подобен вид разговори, а останалите 47,40 % не могат да преценят. Не беше установена съществена разлика между двете групи медицински специалисти и техния стаж.

Значителната част от изследваните медицински специалисти (89,60 %) посочват, че се е случвало в тяхната практика да се опитват да убедят родителите да поемат грижите за дете с ВЦУН, като 92,7 % посочват, че никога не са съветвали родителите да изоставят дете, родено с подобен вид аномалия.

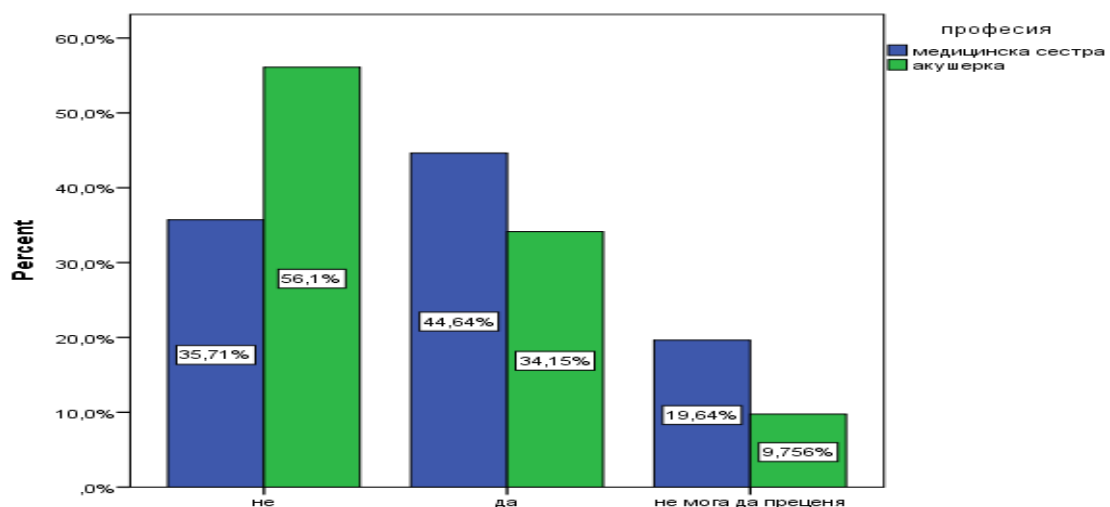
Основната част от анкетираните (95,9 %) считат, че децата с вродени аномалии на устната кухина, които се отглеждат в семейна среда биха имали по-малко психологични травми, отколкото децата, които са били изоставени в институция дори за определен период от време.

Не беше установена съществена разлика в мнението на медицинските специалисти относно ролята им в оказването на здравни грижи на деца с ВЦУН (Фиг. 35), като приблизително еднаква част са на двете противоположни крайности.



Фиг. 35. Считате ли, че вашата роля като медицински специалисти се свежда само до оказване на здравни грижи на децата с вродени аномалии на устната кухина

Въпреки, че не се доказва наличието на съществена разлика в мнението на медицинските сестри и акушерките, резултатите показват, че по-голямата част от медицинските сестри са на мнение, че тяхната роля се свежда само до оказване на здравни грижи на деца с ВЦУН (44,64 %), докато по-голямата част от акушерките са на мнение, че ролята им обхваща по-широк кръг от задължения (56,10 %) (Фиг. 36).



Фиг. 36. Считате ли, че вашата роля като медицински специалисти се свежда само до оказване на здравни грижи на децата с вродени аномалии на устната кухина според професията

Според 89,70 % от медицинските специалисти превенцията на раждането на деца с ВЦУН трябва да започне още по време на бременността, чрез използването на пренатална диагностика за диагностициране на проблема, като няма разлика от гледна точка на професията и трудовия стаж на медицинските специалисти.

Въпреки това 30,90 % от анкетиранияте отговарят, че пренаталната диагностика, като основен метод за диагностициране на деца с ВЦУН се пренебрегва от специалистите, проследяващи бременността на майката, а 41,20 % са на противоположното мнение, като няма съществена разлика по отношение на професията и трудовия стаж.

3.4. Изследване на социализацията и реализацията на деца, родени с ВЦУН

При изследването на социализацията и реализацията на деца с ВЦУН се направи анализ на 70 деца, от които 57,1 % са момчета и 42,9 % са момичета, като разпределението според вида на ВЦУН е представено на фиг. 37.

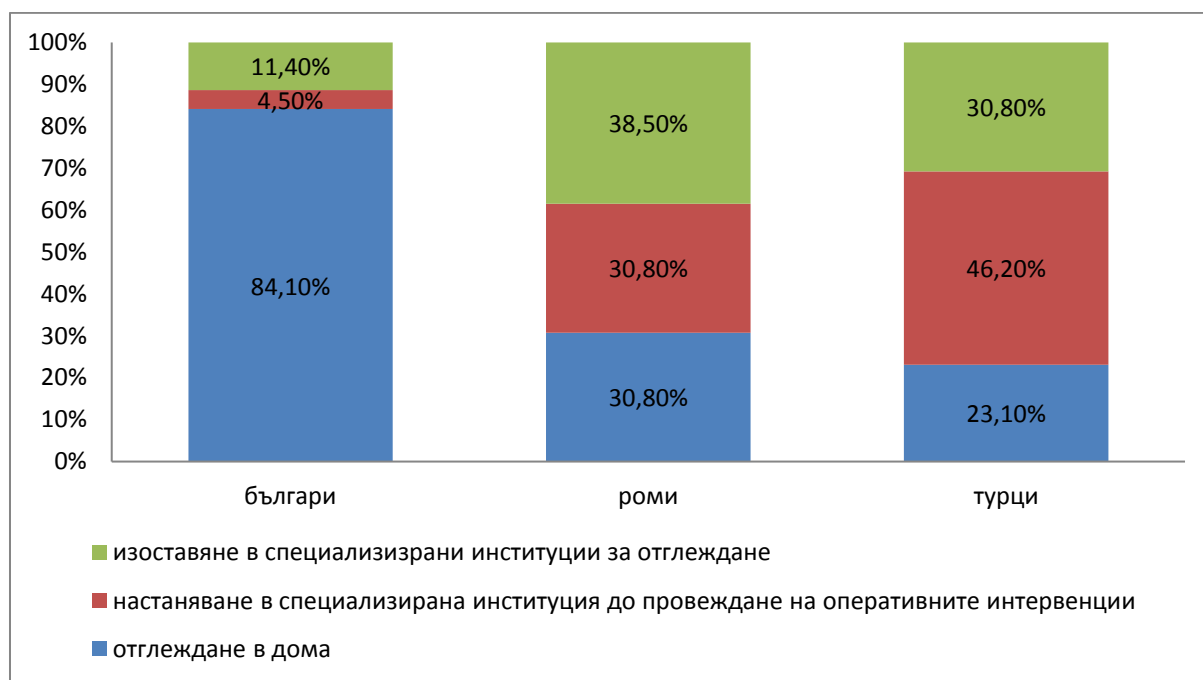


Фиг. 37. Относителен дял на ВЦУН

Анализа показва, че преобладават децата с български произход (62,9 %), докато тези от ромски и турски произход имат еднаква честота (по 18,6 %).

Един от основните проблеми за социализацията и добрата реализация на децата, родени с ВЦУН е изоставянето в специализирани институции. Резултатите от изследването показват, че 62,9 % от децата се отглеждат в семейството, 17,1 % от децата са били настанени в специализирана институция до оперативното коригиране на аномалиите, след което се отглеждат в семейството, а 20,0 % са изоставени за отглеждане в специализираните институции.

При изследване връзката между произхода на семейството и изоставянето на детето се установи, че има съществена разлика в поведението на родителите ($p < 0.001$) и умерена зависимост с техния произход ($r = 0.520$; $p < 0.001$) (Фиг. 38).



Фиг. 38. Връзка между произхода на родителите и поведението им относно изоставянето на дете с ВЦУН

При анализа на връзката между вида на ВЦУН и поведението на родителите се установи, че всички деца родени с вродена цепнатина на устна и алвеоларен гребен в ляво, 75,0 % от децата с цепка на меко небце и половината от децата с вродена цепнатина на устната и алвеоларния гребен-двустранно и твърдо и меко

небце и вродена цепнатина на твърдо и меко небце се отглеждат в дома на родителите. В специализирани институции до коригиране на аномалията се настаняват 38,5 % от децата с едностранна цепка на устната и алвеоларен гребен и твърдо и меко небце и 40 % от децата с вродена цепнатина на устната и алвеоларния гребен-двустранно и твърдо и меко небце. Основната част от децата, които се изоставят за отглеждане в специализирана институция са с едностранна цепка на устната и алвеоларен гребен и твърдо и меко небце (46,2 %) и вродена цепнатина на твърдо и меко небце (35,7 %).

Основните проблеми с които се сблъскват родителите и персонала в специализираните институции е храненето на детето, като 28,4 % от децата имат лоша координация между сученето, гълтането и дишането. По правило децата с ВЦУН са най-често доносени и имат отличен сукателен рефлекс, което позволява бързо адаптиране към аномалията.

Реакциите, които има кърмачето, често са комбинирани, като в 24,3 % от тях то е отпуснато, в 47,1 % е напрегнато, 7,1 % от децата отказват храна, 5,7 % се давят по време на хранене, 4,3 % махат с ръце, 10,1 % се изпотяват и 1,4 % са с цианоза. Недоносеността и други причини около раждането, както е при дете със синдром на Пиер Робен, обуславят и дихателните нарушения. Това обуславя необходимостта от извършване на оценка за безопасно хранене от медицинска сестра - специалист по хранене. При анализа на изследваните деца се установи, че при 76,8 % е безопасно да се премине към хранене през устата, още преди оперативните интервенции.

От друга страна 41,4 % от децата се хранят с назогастрална сонда, което изисква обучение на родителите да обслужват детето или постоянно наблюдение от здравен специалист. Именно храненето е втората причина след вродената аномалия, която е фактор за оставянето на детето за отглеждане в специализирана институция до провеждане на оперативните корекции или напълно изоставяне.

Проследяването на децата с ВЦУН показва, че децата, които са били отгледани в семейна среда се социализират значително по-добре отколкото тези деца, които са изоставени в специализирани институции, тъй като за тях се

полагат не само специализирани грижи, но са обградени от внимание в семейството, посещават детски заведения и училища и имат възможността да комуникират с нормални здрави деца.

Обикновено в специализираните институции децата, които са здрави се осиновяват значително по-бързо и за отглеждане остават предимно деца с различни здравословни, поведенчески, психични и други проблеми, чиято социализация в обществото е изключително затруднена и оказва негативно влияние върху бъдещото им развитие. Отглеждането на деца с ВЦУН в такава среда е свързано с превръщането им в постоянни ползватели на социалната система и трудната им реализация като възрастни индивиди, защото освен с вродената аномалия, в продължение на годините тези деца започват да придобиват определени поведенчески характеристики и мислене, които им пречат за социализацията и реализацията им в обществото.

Всички проучвания доказват, че деца с ВЦУН изпитват невъзможност да посещават училище. Децата или са получили отказ за прием в училище на основание, че това ще изплаши други деца, или са отказали да ходят на училище поради подигравки. [10, 11, 43, 68] Ефективното лечение на ВЦУН помага на много от децата да се завърнат в училище. [10,11,43,68]

Две проучвания описват, че лицата с ВЦУН обикновено са били заети в селското стопанство преди и след операцията. [11, 43] Едно проучване съобщава, че групата работодатели е имала лошо отношение към служителите си с ВЦУН. [32] Други 2 проучвания установяват, че лечението на ВЦУН дава надежда за добра кариера. [10, 68]

Социалната стигма зависи от контекста и се основава на културното възприятие на цепнатината. Вината на родителя или възприятието, че цепнатината е от наказваща свръхестествена сила влияе отрицателно върху възприемането на детето с ВЦУН. Детето с ВЦУН е подложено на тормоз, отхвърляне и социална изолация, дори понякога, от семейството си. [9, 11, 32, 37, 43, 57, 77] Този тормоз може да се простира и в училище, което води до отпадане от образователната система и добавя допълнителна бариера за реализацията. [9, 11, 32, 37, 43, 57, 77]

Невъзможността за пълноценно участие в работната сила се превръща в значителна икономическа тежест и загуба на производителност. [57]

3.5. Анализ на недостатъците в социалната и здравната система относно грижата за деца с вродени аномалии на устната кухина

В основата на грижата стои превенцията и предотвратяването на раждането на деца с ВЦУН. На първо място това изисква отговорното поведение на родителите и наблюдаващите бременността акушер-гинеколози, които първи трябва да установят наличието на вродена аномалия и при необходимост да предотвратят раждането на дете, което има минимални шансове за воденето на нормален живот.

Пренатална диагностика е извършена само при 20,0 % от бременностите, а 24,3 % от случаите имат фамилна обремененост. Въпреки, че има рисков фактор за раждането на дете с ВЦУН при наличие на фамилна обремененост само в 7,1 % от случаите е извършена пренатална диагностика на плода. Когато се разгледа поведението на родителите спрямо наличието на рисковите фактори се установи, че в 85,7 % от случаите пренатална диагностика е проведена само при родители от български произход, останалите 14,3 % са за родителите от турски произход. При родителите от ромски произход няма практика за провеждане на пренатална диагностика въпреки, че 23,5 % от случаите на раждането на деца с вродени аномалии имат фамилна обремененост, често от страна на бащата.

В миналото пренаталната диагноза на цепнатина на устната почти винаги се е извършвала във връзка с други аномалии на плода. С напредването на технологиите в медицината, ултразвуковата диагностика на изолираната цепнатина на устната става все по-честа. Честотата на откриване на орофациални цепнатини чрез ултразвуков скрининг варира. Извършен мета-анализ дава информация, че в повечето проучвания докладваните нива на откриване на вродени цепнатини са между 9-50% [76]. В Обединеното кралство рутинните прегледи на лицето и устните са добавени към насоките за предродилна ехография през 2000 г. и степента на откриване на цепнатина на устната при популации с

нисък риск се увеличава от 16-33% на 75% с 2D ултразвук между 18-23 гестационна седмица. [129] Използването на 3D и 4D ултразвук на лицето подобрява значително степента на откриване. [3]

След като се идентифицира цепнатина на устната и/или небцето, семейството трябва да бъде насочено за генетично консултиране за обсъждане на варианти за допълнителни изследвания, включително амниоцентеза. На тези бременни жени се извършва генетично изследване и се оформя пълна фамилна анамнеза, която включва информация и за останалите членове на семейството относно цепнатини, други вродени аномалии и генетични синдроми, имаща значение за прогнозата. Дори генетичните тестове да са отрицателни, родителите трябва да бъдат информирани, че поставянето на точна диагноза и пълно обсъждане на прогнозата и рисковете е възможно само след раждането на бебето.

От гледна точка на социалната и здравна система може да се каже, че основния недостатък е липсата на заинтересованост на държавните органи относно превенцията на раждането и изоставянето на деца с ВЦУН.

Представителите на здравната система, с които родителите се срещат най-рано са личните лекари и наблюдаващите бременността акушер-гинеколози. Резултатите от различни проучвания показват, че достъпа до тези здравни грижи е ограничен за представителите на определени етнически групи, първо поради незаинтересованост от страна на родителите и второ поради пропуски в системата, които позволяват на тези родители да поддържат подобно поведение.

От гледна точка на социалната система грижата за деца с ВЦУН се свежда до настаняване на детето в специализирана институция за отглеждане и провеждане на основните грижи.

Резултатите от изследването до момента показват, че превенцията на изоставянето не е приоритет сред медицинските специалисти, тъй като все още има здравни специалисти, които предлагат на родителите при раждането на дете с ВЦУН да го оставят за отглеждане в специализирана институция.

Стигмата и пренебрежителното отношение към деца с ВЦУН въпреки напредъка в развитието на обществото все още заема значителен дял от поведенческата и психологична култура на българското общество.

Въпреки, че в настоящото изследване не е изследван приема на фолиевата киселина от майките по време на бременността, изследвания върху оценка на връзката между орофациалните цепнатини и консумацията на фолиева киселина категорично предполагат, че известна част от тези сериозни аномалии могат да бъдат предотвратени чрез приема на фолиева киселина и мултивитамици. Предполага се, че превантивният подход е особено успешен в онези ситуации, когато факторите на околната среда представляват значителна част от етиологичния фон.

Първичната профилактика (т.е. предотвратяване на вроден дефект, преди да се развие в ембриона или плода) има за цел да предотврати рецидиви в рискови семейства, в които е родено вече бебе с аномалия. Тя е приложима и в общата популация.

Десетилетия след първоначалните експериментални проучвания върху животни, са проведени изследвания и при жени, според които недостигът на витамини при майката може да причини вродени малформации в потомството. [59, 127, 128]

За първи път се използва профилактична мултивитаминна терапия, включително фолиева киселина, за предотвратяване на ВЦУН при бременни жени, чието първо дете е имало ВЦУН. [34, 39, 90] Въз основа на тези резултати от проучването Burian (от Чехословашката академия на науките в Прага) инициира проучване, при което жените, които са родили дете с орофациална цепнатина, започват да приемат мултивитаминния препарат Spofavit (витамини А, В1, В2, В6, С, D3 и Е; никотинамид и калциев патотеник) веднага след потвърждаване на бременност или преди това, когато бременността е планирана. [28]

Въпреки че наблюденията на Burian са предимно емпирични, е проведено проспективно проучване на добавки с мултивитамини и високо съдържание на фолиева киселина при жени в риск от раждане на дете с ВЦУН.

В нерандомизирано проспективно интервенционно проучване от Чешката република, включващо 221 бременности при жени в риск за дете с ВЦУН, е установено драматично намаляване на рецидивите на цепнатини след периконцептивна добавка със Spofavit и високи дози фолиева киселина (10 mg / ден). [118, 120] Приемът на добавката в наблюдаваната група започва поне 2 месеца преди планираното зачеване и продължава поне 3 месеца след това. В наблюдаваната група три от бременностите са завършили с раждането на новородени с ВЦУН. Анализът на подгрупата по пол и тежест на ВЦУН дава информация, че и двете променливи показват най-висока ефикасност на добавките при деца с едностранна цепнатина. Не се наблюдава ефикасност при женски пол с двустранна ВЦУН. Като цяло ефикасността от приема на добавката със Spofavit и високи дози фолиева киселина е по-висока за едностранни цепнатини, отколкото за тези с двустранни цепнатини и за мъже, отколкото за жени.

В Калифорния в периода 1987 – 1989 г. е проведено друго голямо кохортно проучване при което е наблюдавано действието на мултивитамини, които съдържат и фолиева киселина и се установява, че периконцептуалната употреба на мултивитамини, които обикновено съдържат 0,4 mg или повече фолиева киселина, намалява появата на ВЦУН с приблизително 27-50%. [103] В това проучване са оценени 734 майки с новородено с орофациална цепнатина и 734 контролни майки с новородено без вроден дефект.

В противовес на тези изследвания, проучването завършено от Hayes, не поддържа защитна връзка между периконцептивната добавка на фолиева киселина и риска от орална цепнатина. [61]

Въпреки това, най-интересните резултати, подкрепящи високи дози фолиева киселина в превенцията на несиндромни цепнатини, са тези на Czeizel et al. в унгарското наблюдение на случаите на вродени аномалии. [36] Това

рандомизирано двойно-сляпо, контролирано проучване на периконцептуални добавки с мултивитамици, включващо ниска „физиологична“ доза фолиева киселина (0,8 mg / ден), не показва превантивен ефект само при първото появяване на изолирана ВЦУН, обаче общата оценка на вродените аномалии показва намаляване на несиндромните цепнатини след употребата на високи дози фолиева киселина (3-9 mg / ден) в ранния период след зачеването.

Следваща статия на Czeizel обсъжда тези две противоречиви констатации и предлага "зависим от дозата ефект" на фолиевата киселина при превенцията на орофациални цепнатини. [35]

С бързо напредващите познания в медицинската генетика и с новите технологии за диагностика на ДНК, повече аномалии на цепнатината на устните и небцето се диагностицират антенатално и повече орофациални цепнатини се идентифицират като синдромни.

Правилната диагноза на аномалия на цепнатината е от основно значение за лечението, за по-нататъшни генетични и етиопатологични изследвания и за превантивни мерки, насочени правилно към категорията на предотвратими орофациални цепнатини.

Цепнатината на устната и / или небцето е втората най-често срещана вродена черепно-лицева аномалия с 1 на 600 раждания по света. [116] Страните с ниски и средни доходи са представени с по-високи нива на новородени с ВЛА. [15, 80, 116] В тези страни хирургичното лечение на цепнатините се извършва на по-късен етап. [43, 130] При което децата с ВЦУН са особено уязвими към психосоциалните последици от ВЦУН. [9, 11, 32, 37, 43, 57, 77] Социалната стигма поставя тези деца в допълнително неблагоприятно положение в образованието, заетостта и брака. [9, 11, 32, 37, 43, 57, 77] Децата с ВЦУН са в особено неравностойно положение поради това как ВЦУН възпрепятства негативно ранното образование и социалните функции. [9, 11, 32, 37, 43, 57, 77] Това продължава напред в зряла възраст, което затруднява обучението и придобиването на образование, както и получаване на работа с по-високо ниво на квалификация. [9, 37, 43] В районите с ниски ресурси бракът има значителни

икономически и социални ползи, които могат да бъдат възпрепятствани от социалната стигма на ВЦУН.

Систематични прегледи, обобщаващи психосоциалните ефекти на цепнатината от страни с високи доходи, са публикувани преди това [15, 65, 69, 93] и посочват, че по-голямата част от децата и възрастните с ВЦУН изглежда не изпитват сериозни притеснения в социалната област. [15, 65, 69, 93] За съжаление има ярък контраст между районите с високи и ниски ресурси, с пречки пред лечението, включително културни вярвания, география и финансова подкрепа. [130]

Нито един систематичен преглед не обобщава въздействието на социалната стигма на ВЦУН за педиатрични пациенти в райони с ниски ресурси. Идентифицирането на въздействието на социалната стигма върху ВЦУН за тези пациенти може да помогне за приоритизиране на разпределението на ресурсите.

Социалните последици от ВЦУН включват социална изолация [40]. Детето може да изпитва „липса на родителска любов и грижи от единия или от двамата родители“ [42], а дете с ВЦУН може да бъде „ужасяващо за майката“. [84]

МОДЕЛ ЗА ИНТЕГРИРАНИ ГРИЖИ ЗА ДЕЦА С ВЦУН

Цел на лечението на дете с цепнатина на устната/небцето

- Коригиране на вродения дефект (устна, небце, алвеоларен гребен, нос)
- Постигане на нормален говор, език и слух
- Постигане на функционална зъбна оклузия и добро дентално здраве
- Оптимизиране на психосоциалните резултати и резултатите от развитието
- Оптимални здравни грижи, ориентирани към семейството
- Минимизиране на разходите за лечение

Основни задачи за постигане на целта

- Да се осигури своевременна оценка на проблема от специалист. Ранната оценката и интервенцията са наложителни и трябва да започнат в пренаталния период или периода на новороденото с насочване към екип за деца с цепнатина на устната/небцето.
- Да се организира и осигури дейността на интердисциплинарен екип за лечение на вродена цепнатина на устна/небце, тъй като резултатите от изследване на необходимостта от грижи за деца с такива аномалии са в хирургични, говорни, слухови, дентални, психосоциални и когнитивни области.
- Да се осигурят специалисти с опит в грижата за цепнатината на устните/небцето и възможност за надграждане на компетенциите и уменията им, необходими поради сложността на лечебните интервенции и очакването на изключителни резултати.
- Да се осигури от мултидисциплинарният екип компетентно решаване на проблемите на децата с ВЦУН, адекватни и непрекъснати медицински и здравни грижи през различните периоди на развитие и израстване на детето,

измерими с резултати, водещи до отглеждане на детето в семейна среда и с добра социална реализация.

- Да се организира дейността на мрежа от специалисти по места, които да осъществяват консултации на децата с ВЦУН и родителите им в подходящото време и на място, да насочат семейството към среща с екипа, който ще извърши хирургичните процедури в препоръчаното време, стоматологични и речеви терапии, имащи отношение към доброто орално здраве.
- Да се осигури координираност на грижите, поради сложността на медицинските, хирургичните, дентални и социални фактори, имащи значение за вземането на решения относно лечението.
- Да се извършва своевременно и ранно решаване на медицинските проблеми водещо до по-добри резултати, по-малко операции и по-ниски разходи.

Основи на грижата за деца с цепнатина на устната/небцето (и други краниофациални аномалии):

- Изисква интердисциплинарен екип от специалисти с опит в грижата за деца с цепнатина на устната/небцето.
- Екипът трябва да поддържа опит и експертно ниво при предоставяне на медицински и здравни услуги.
- Оптималното време за извършване на първа оценка от представителите на екипа е през първите няколко дни или седмици от живота.
- Екипът трябва да подпомага семействата при приспособяването им към грижите за детето с цепнатина и създаване на благоприятни за него родителски отношения.
- Екипът трябва да се придържа към принципите на информирано съгласие, да формира партньорство с родителите, което да им позволява участие при вземането на решения.

- Грижата се координира от екипа и се предоставя на местно ниво, ако е подходяща екипна грижа на разположение.
- Екипът трябва да бъде чувствителен към културни, психосоциални и други контекстуални фактори.
- Екипът е отговорен за наблюдението на краткосрочните и дългосрочните резултати, включително качеството на предоставените услуги и преразглеждане на клиничните практики, когато е необходимо.
- Резултатите от лечението включват психосоциално благополучие и ефекти върху растежа, функцията и външения вид.
- Дългосрочните грижи включват оценка и лечение в областта на аудиологията, денталната медицина/ортодонтия, генетика/дисморфология, здравни грижи, орална и лицево-челюстна хирургия, оториноларингология, педиатрия, пластична хирургия, психосоциални услуги и логопедия.

Ролята на медицинската сестра в мултидисциплинарния екип при предоставяне на грижи за дете с ВЦУН

Повечето грижи за деца с ВЦУН продължават да се съсредоточават върху коригиращи операции или в някои случаи само корекция на устните. Тези деформации влияят на качеството на живот на пациентите и техните семейства, особено в областта на физическото и психическото здраве и социалните взаимодействия.

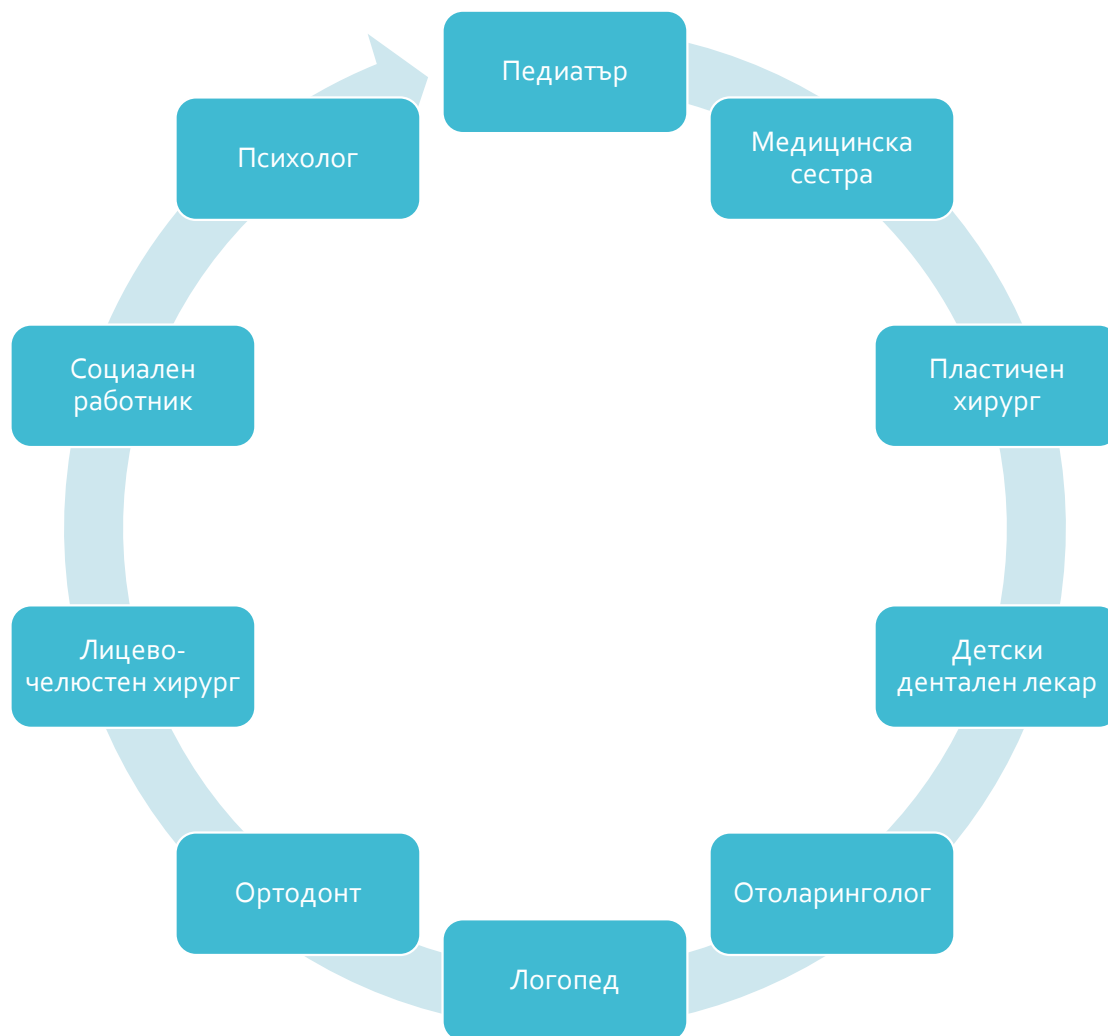
Роденото дете с ВЦУН влияе на чувствителността, очакванията на родителите и близките, както и на структурата на лицето и свързаните с нея системи за дишане, хранене и говорене.

Грижата за тези деца започва от момента на раждането до 18-годишна възраст, като през това време интердисциплинарни екипи от специалисти завършват различни видове интервенции, включително многобройни операции. Целта е да се гарантира, че всеки орган и система, засегнати от аномалията,

функционират нормално и родителите също да са удовлетворени от резултата. Семейството трябва да преодолее редица емоционални и психосоциални препятствия с помощта, подкрепата и знанията предложени от екипа, така че да могат да преодолеят проблемите и трудностите, с които децата им ще се сблъскат през първите си 18 години на естествено развитие и методите за лечение.

Ролята на медицинските сестри в този мултидисциплинарен екип е обвързана с предоставянето на грижи за пациенти с ВЦУН по време на процеса на лечение, както и решаване на различните проблеми свързани с израстването (първите грижи за детето с вродена аномалия и проследяване на състоянието му преди и след оперативното лечение, физическото и психосоциалното развитие и други). Осигуряването на добри практики за обслужване от медицинските сестри, осигуряващи здравни грижи, означава създаване на „култура на качеството“ и възприемане на концепцията от всички участници.

Сътрудничеството на членовете в интердисциплинарния екип дава възможност за създаването на модел на продължително лечение т.е. от бременност до раждането, от новородено и ранна детска възраст до училище и през тийнейджърските години до младата възраст.



Фиг. 39. Модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина

Табл. 8. Описание на дейностите на основните членове на интердисциплинарния екип

Специалист	Основни дейности
Медицинска сестра	<ul style="list-style-type: none"> • Координирана грижа • Консултации за хранене • Наблюдава психосоциалните проблеми • Пред- и следоперативно обучение на родители
Педиатър/Личен лекар	<ul style="list-style-type: none"> • Наблюдава медицинските проблеми Подпомага координирането на грижите • Наблюдава проблемите в развитието и поведението • Оценка на генетиката/дисморфологията

Социален работник и психолог	<ul style="list-style-type: none"> • Наблюдава психосоциалните проблеми • Проблеми в развитието/поведенческите проблеми • Осигурява ресурси
Хирург – пластичен хирург, отоларинголог, лицево-челюстен хирург	<ul style="list-style-type: none"> • Коригиране на устните и небцето • Велофарингеална хирургия за VPI • Ушни тръби • Ринопластика • Алвеоларна костна присадка • Челюстна хирургия • Екстракции на зъби • Оценка на дихателните пътища • Подпомагане на VIP оценка • Оценка на слуха
Логопед	<ul style="list-style-type: none"> • Следи развитието на говора • Подпомагане на VPI оценка • Общува с училищни или външни терапевти • Осигуряване на логопедична терапия - говорен апарат (обтурация)
Ортодонт/дентален лекар	<ul style="list-style-type: none"> • Предхирургична ортопедия при необходимост • Проследяване пробива на зъбите, орална хигиена • Проследяване растежа на лицето и челюстта • Преместване на зъбните дъги/зъби • Осигуряване на протези, мостови конструкции, импланти при необходимост

Системата за сестрински грижи активно насърчава холистичната грижа и подкрепа на пациенти с ВЦУН и техните семейства.

В допълнение към предоставянето на подкрепа за хранене и грижи за ВЦУН в ранна детска възраст, ролята на медицинската сестра е да помага на родителите да се подготвят за операцията на детето им. В тази посока сестрите специалисти управляват очакванията за живот с тази вродена аномалия, както и тези, които са от значение както за хирургическа, така и за постхирургична намеса.

Ролята на медицинската сестра е да осигури плавно преминаване от поставяне на диагнозата при пренатална диагностика до раждането и след това по целия път на лечение и продължаващи грижи в общността. В допълнение, те са в добра позиция, за да насърчат спазването на протоколите за лечение, например за подобряване на зарастването на оперативните рани.

Интервютата с родители показват, че медицинската сестра е високо ценена контактна точка и доверен посредник между тях и специалистите в интердисциплинарния екип. Родителите оценяват високото ниво на практическа и емоционална подкрепа след диагностициране и раждане на детето им, което е фокусирано върху първите грижи за новороденото и умения за хранене и информация за пътя на лечение на ВЦУН. Въпреки това, след ранните операции, непрекъснатата директна подкрепа от страна на медицинската сестра се определя за по-малко достъпна за родителите и именно тук идва необходимостта от създаването на специализирани центрове, които да предлагат комплексни грижи за децата с ВЦУН и техните семейства.

Основният тип подкрепа, който е най-полезен за родителите е предоставяне на информация за целия път на лечение, която е необходима за вземането на ключови решения относно лечението на детето. Способността на медицинската сестра да “превежда” медицинска информация на достъпен език за родителите също се регистрира като форма на подкрепа.

Настоящите резултати потвърждават емоционалната, социална и информационна подкрепа, която медицинската сестра предлага на родителите, чиито деца са с ВЦУН, и подчертават ролята им като необходими членове на интердисциплинарния екип. В рамките на своята професионална роля, тя действа като посредник и представител на родителите на деца с ВЦУН в контекста на „биомедицинския“ модел на заболяването. Съществува обаче необходимост от постоянна подкрепа на родителите след началото на лечението, като потенциално тя включва и психологическа подкрепа за някои от тях.

Имайки предвид дългосрочното управление на по-голямата част от децата от семейства с нисък социално-икономически статус, тежестта на грижите става

изключително важна. В тази връзка на табл. 9 е представен протокол за грижи при такива деца.

Табл. 9. Протокол от основни интервенции и други допълнителни интервенции, увеличаващи тежестта на грижите при деца с ВЦУН

Период	Необходими Интервенции	Тежест
0-3 месец	Съвети за хранене	Многократни посещения (12–20) свързани с отсъствието от работа на родителите
3-10 месец	Оперативни интервенции – проследяване на пациента според медицинските показания	Разходи свързани с лечението, загуба на работа
10-12 месеца	Допълнителни оперативни интервенции Консултация с логопед и дентален лекар	
2-5 години	Годишно проследяване за речеви и дентални прегледи и домашна програма (институционална намеса, когато е необходимо)	Разходи свързани с лечението, загуба на работа, отсъствие от детското заведение – ясла, детска градина
3-4 години	Оперативна интервенция при функционална фистула	Психологическа травма при деца, Разходи, Повече белези, Риск при анестезия
5-7 години	Велофаренгиална оценка, често комбинирана с оперативна интервенция и консултация с логопед	
7-9 години	Да се избягва ортодонтска намеса в денталното лечение	Лоша орална хигиена и повече дентални проблеми, които изискват продължително лечение

9-10 години	Присаждане на алвеоларна кост	
10-15 години	Ревизия на корекцията на носа и на устните при необходимост	Разходи, риск при анестезията, висок риск от рецидиви
15–19 години	Корекция на зъбно-челюстен клас III Ортодонтско лечение Ринопластика	

Основните проблеми свързани с ВЦУН, социализацията и реализацията са:

- Говорни проблеми
- Фистули
- Дентални проблеми, включително ортодонтски
- Лоша естетика на назолабиалната област (устните и носа)
- Проблеми в училище – психически и физически тормоз
- Проблеми с психологическата и психосоциалната адаптация

Усложнения, увеличаващи тежестта на грижите за деца с ВЦУН

- Приложение на нови техники с краткосрочни ползи, без да се проучат дългосрочните ползи и последствията за здравето на детето в бъдеще.
- Стимулиране на оперативните интервенции
- Липса на информация за алтернативните рискове, трудности и дългосрочни ползи и липса на доказателства за пациентите и техните родители
- Минималната информираност на пациентите за наличните възможности, последиците от интервенцията и свързаните с тях рискове допринася за извършване на много повече интервенции, отколкото е необходимо
- Опит на хирурга: С просто изказване като „искам най-доброто за моите пациенти“ или „искам моят пациент да изглежда нормално“ увеличава интервенциите, които никога не премахват стигмата. Тези професионалисти

често отказват да чуят истинските проблеми за готовността на пациентите и не успяват да организират ориентирано към пациентите лечение.

Как може интердисциплинарният екип да намали тежестта на грижите

- Създаване на центрове. Рехабилитацията на пациенти с цепнатина на устната и небцето в най-добрите центрове в света показва, че могат да бъдат постигнати огромни ползи и най-добър резултат.
- Анализиране на резултатите от лечението и сравняване с национални и международни изследвания и оценка за постигане на по-добър резултат.
- Обмяната на опит между центровете ще помогне да се подобри тяхната практика при предоставянето на грижи за деца с ВЦУН
- Протоколи и алгоритми за спазване на насоките.
- Повишаване на индивидуалните знания и ангажираността на членовете на екипа към техните пациенти и оценка на дейността им.
- Лечение, ориентирано към пациента. Ориентиране не само към физическия, но и към психологическия проблем на дете с ВЦУН. Индивидуален подход към всяко дете с този проблем.

Като цяло компетентните хирурзи, анестезиолози, краниофациални ортодонти и медицински сестри имат свой собствен начин да правят нещата. Това е особено вярно за специалистите, които работят в различни части на света. Това представлява уникално предизвикателство, когато екипът се състои от доставчици на здравни услуги с различен опит. При тези обстоятелства определянето на приоритети и спазването на протоколи по време на различните фази на грижите може да помогне за фокусирането на персонала в по-съгласувана група. Протоколите също така осигуряват последователност и намаляват границата на грешка при повечето обстоятелства. Например, оперативните протоколи биха могли да препоръчат определени процедури, които да се използват от всички хирурзи за пациенти с цепнатина на устната и небцето (напр.

обем от кръвни изследвания при постъпване на пациента, времева рамка за първично възстановяване на устните - 10-седмична възраст, последвана от двойно противопоставяща се Z-пластика по Фърлоу на възраст от 10 месеца). Назоалвеоларното формование, краниофациалните ортодонтски и дентофациалните ортопедични протоколи могат да бъдат стандартизирани по отношение на биомеханиката и времето на лечението. Анестезиолозите могат да предложат протоколи за интра- и следоперативно управление на болката. Екипът от медицински сестри може да препоръча използването на протокол за оценка на храненето, както и определено съотношение между персонал и пациент в отделението за следоперативно възстановяване. Спазването на тези протоколи е наложително за успеха на мисията в заведението за краниофациални грижи и те трябва да бъдат добре формулирани за всеки член на екипа от самото начало. Важно е обаче да се има предвид, че промените в протокола са допустими при обстоятелства, когато той не се прилага правилно.

Скрининг и оценка на пациентите

Един от най-важните елементи в грижите за цепнатините е да се определи хирургичният приоритет чрез подходящ скрининг и оценка на пациента. Децата с ВЦУН често са недохранени и много от тях имат съпътстващи различни медицински и инфекциозни заболявания, които могат да доведат до намален лечебен резерв в сравнение с децата, които обикновено се срещат в развиващите се страни. Следователно, когато пациент с цепнатина за първи път се свърже със здравно заведение за лечение, той/тя трябва да бъде правилно оценен от мултидисциплинарен екип. Трябва да се назначат кръвни изследвания, за да се оценят всички метаболитни аномалии и наличието на анемия. Ниското ниво на хемоглобина може да бъде маркер за лошо хранене и по този начин свързано с висок хирургичен риск. По време на първата фаза на скрининга рисковите фактори като лошо хранене, нисък хемоглобин, значителни аномалии, проблеми при дишане, възрастта на детето, трябва да се имат предвид за да дисквалифицират детето като потенциален кандидат за операция. Редица проучвания идентифицират възрастта като значителен рисков фактор за операция

при деца, използвайки смърт или сърдечен арест като основни крайни точки. Тези проучвания показват, че новородените (0-30 дни) са изложени на повишен риск до 40 пъти в сравнение с по-големи деца или възрастни, докато кърмачетата (1-12 месеца) имат 4- до 5 пъти повишен риск в сравнение с по-големите деца.

За пациенти, преминали първоначалната фаза на скрининг, преди операцията се извършва окончателна оценка, която се състои от две части. Екип от хирурзи първо определя хирургичния приоритет на процедурата и нейната прогнозна продължителност. Ако има някакви хирургични противопоказания за операцията, те се идентифицират на този етап и пациентът няма да бъде насрочен за операция. Второ, екипът на педиатричните анестезиолози, използвайки класификацията за пациенти на Американското дружество на анестезиолозите (ASA) предоставя второ независимо мнение относно пригодността на пациента за операцията. Най-важното е, че сърдечният и респираторният статус на пациента се оценява внимателно по това време. За операция се избира пациент, който отговаря на критериите за всяка от тези фази. Когато е показано, се препоръчва курс на предоперативна назоалвеоларна терапия.

Такава изчерпателна и продължителна процедура за подбор е важна за гарантиране на безопасността на пациентите, както и за максимизиране на очакваните ползи от операцията и правилното използване на време и ресурси.

Документация

Както във всички други начинания, ако не е написано, то не е направено. Организациите, предлагащи оптимални грижи, трябва да създадат подробна документация и да предоставят точен и сигурен запис за основа на текущите грижи и оценки на резултатите. Документирането на подробности за пациента на всеки етап прави разработването на плана за лечение по-лесно за пациентите с цепнатини.

- Медицински досиета - Тези формуляри, било то писмени или електронни, трябва да са еднакви в цялата организация. Те трябва да бъдат изчерпателни, изрични и ясни. Разделът с историята трябва да включва семейна история, демографски данни и предишна история на цепнатината в семейството. Трябва

да се въведе пълен запис на физически преглед и медицинска диагноза на данните. За всеки файл трябва да се направят няколко копия. Това позволява едно копие да бъде оставено с медицинската карта на пациента в приемащата страна, а друго копие да се използва за проследяване и бъдещ анализ.

- Снимки на пациентите - пред- и следоперативните снимки на пациентите също са важни, тъй като са ключов фактор при анализирането на резултатите. Тези снимки могат да се използват допълнително за оценка на резултатите и изследователски цели.
- Ортодонтски и лицеви диагностични отливки - пре-, прогресивно и пост-назоалвеоларно формовани (NAM) лицеви и ортодонтски диагностични отливки са наложителни за производството на NAM уреди, ортодонтски апарати и ортопедични уреди. Освен това от тях се изисква да оценят напредъка на лечението, оценката на резултатите и за изследователски цели.
- Радиографски записи - предварителното, прогресивното и пост-ортодонтското и хирургично изображение трябва да се приема, както е показано, за да се подпомогне диагнозата и планирането на лечението при краниофациална ортодонтия, дентофациална ортопедия и ортогнатична хирургия. Подобно на снимките и случаите на диагностично изследване са полезни и за изследователски цели.
- Формуляри за информирано съгласие - формулярите за съгласие са неразделна част от процеса на документиране. Всички пациенти и настойници трябва да прочетат и подпишат формуляр за съгласие, който трябва да бъде изчерпателен и ясен. Формулярът трябва да включва естеството на операцията и нейните рискове, използване на анестезия, потенциално кръвопреливане, изследване за ХИВ и хепатит в случай на убождане с игла и разрешение за правене на снимки. Семействата също трябва да бъдат информирани и трябва да се получи писмено съгласие, ако данните ще бъдат използвани за изследователски цели. Когато има езикова разлика, специалистите трябва да използват устни преводачи, за да гарантират, че информираните съгласия са правилно документираны преди предоставянето на грижи и операция.

Всички членове на мултидисциплинарния екип предоставящ грижи за деца с вродени цепнатини са отговорни за документацията. Центърът оказващ специализирани грижи за деца с ВЛА трябва да работи систематично, за да гарантира, че инструментите за документиране са лесно достъпни за всички доставчици на здравни услуги, като в същото време се зачита и поддържа поверителността на пациентите.

Обучение

Обучението на полагащите грижи за пациенти с цепнатина е от решаващо значение за постигането на правилни грижи и добри бъдещи резултати. При първоначалното посещение на медицинските лица, които се грижат за децата, трябва да бъдат дадени инструкции за помощ при хранене, поддръжка на дихателните пътища и друга основна информация като проследяване на тегловната крива, съществуващ риск от задавяне и аспирация на храна, при необходимост обучение за провеждане на хранене с назогастрална сонда. На следващ етап да обучат родителите в наблюдение относно теглото, ръста и психическото развитие на детето, което е от значение за правилната подготовка за предстоящата оперативна интервенция. Преди изписването на детето с вродена цепнатина и след проведена хирургична процедура на семействата се предоставят инструкции относно постоперативните грижи у дома. Родителите се информират и за необходимостта от контролно проследяване на детето след оперативното лечение, както и от важността на редовните посещения при краниофациален ортодонт, педиатър, логопед и специалист по хранене в дългосрочен план.

Отдавна целта на глобалните здравни организации е да предоставят възможности за образование и обучение на здравните специалисти, които след това могат да предоставят висококачествени, екипни грижи в своите местни региони. За постигането на тази цел се използват различни подходи с доказан положителен ефект като:

- Обучение на място - предоставянето на знания на местните професионалисти на място е ефективно при предаването на малки, фокусирани и дискретни области на знания и опит. Въпреки че са изключително обогатяващи, такива краткосрочни програми предоставят доста ограничено въвеждане в грижите за

цепнатините и хирургията на местните специалисти, присъстващи по това време.

- Дългосрочно образование и обучение - дългосрочните партньорства между местните болници и академичните институции в богатите страни помагат за осигуряването на подходящо професионално образование и опит. Това може да се постигне или чрез разрешаване на напълно акредитирани гостуващи хирурзи да останат в болницата-домакин и да преподават за продължителен период от време, или чрез привличане на ограничен брой участници от приемащата страна в образователни програми в региони с добре установени краниофациални центрове. По-стабилните академични партньорства могат също да насърчат местните специалисти и биха подобрили обучението за предоставяне на здравни услуги в други области, включително здравни грижи, логопедия и хирургически техники. Такива програми за обучение имат за цел да осигурят така необходимите специалисти, предоставящи медицински и здравни грижи за деца с цепнатини, действащи извън специализираните центрове.
- Клинични изследвания - събирането на бъдещи, стандартизирани данни може да даде висококачествена информация, която може да се използва за подобряване на цялостните познания, процесите на грижа за цепнатините и резултатите. В допълнение резултатите от изследванията могат да бъдат представени на местните здравни специалисти и на населението като цяло. Изследванията могат да бъдат най-общо категоризирани като: епидемиологични, генетични, превантивни/рискови фактори, клинично представяне, оценка на резултатите и качество на живот.

ОБУЧЕНИЕ НА РОДИТЕЛИТЕ ЗА ПОДОБРЯВАНЕ НА ГРИЖИТЕ ЗА ДЕЦА С ВРОДЕНА ЦЕПНАТИНА НА УСТНА И НЕБЦЕ

Цепнатината на устната и небцето е най-честият вроден дефект в областта на челюстта и лицето, който се наблюдава при различни форми на цепнатина на небцето, цепнатина на устната или придружаваща цепнатина на устната и небцето. Тези аномалии съществуват в две форми на несиндромни и синдромни. Цепнатините на устната и небцето са свързани с много други проблеми, като автологични заболявания, говорни и езикови проблеми, зъбни деформации, дефекти в растежа на лицето и психосоциални проблеми при децата и техните семейства. И като цяло ще повлияе на адаптивната способност на детето и семейството и качеството им на живот. Следователно е необходимо да се придобият определени умения за решаване на проблемите на детето от родителите, като това се опира на повишаване на информираността им и обучение относно грижите, храненето, лечението с неговите етапи и проследяване на развитието на детето и неговата адаптация извън семейната среда.

Резултатите от проучванията показват, че аномалията на детето се отразява на семейния начин на живот и родителите се смятат за отговорни за наличието на дефекта, външния вид на детето и всички произтичащи от това негативи, което се извява в тревожност и чувство на вина у родителите и съответно влияе върху представянето на цялото семейство.

Обучението на пациента и неговите/нейните обгрижващи води до оптимално здравословно поведение с 3 основни цели за запазване и насърчаване на здравето и предотвратяване на болести, възстановяване на здравето и подпомагане на адаптивността на детето и родителите в променените условия.

Родителите на деца с вродена аномалия на устната и небцето изпитват високи нива на тревожност и страх поради различни стресови фактори като остри болестни състояния, околна среда, дефицит на хирургично оборудване и специфични диагностични и терапевтични мерки; така че е необходимо да се използват специални образователни средства за подобряване на

информираността, техники за намаляване на психологическото напрежение, което ще намери отражение в постигане на по-добро здраве.

Комбинирането на различни образователни средства с възможностите на медиите се счита за подходящ подход наред с други за създаване на оптимална образователна програма за родителите на пациентите.

Отношенията между хората намират приложение в подкрепа на родители те от други родители на деца с ВЦУН, като допринасят за създаване на чувство на сигурност и спокойствие за справяне със ситуацията (асоциация на родители на деца с ВЛА), което по своята същност е средство за предаване на информация, подкрепа, намаляване на тревожността и възстановяване на емоционалното и психическото състояние на родителите.

За придобиване на определени умения у родителите за грижи за новородено с ВЛА и техники за хранене се използват различни методи като общите методи на здравно образование включват обучение лице в лице, виртуално и комбинирано обучение. Комбинираното обучение се отнася до използване на традиционно обучение лице в лице и обучение чрез използване на технологии.

Берсин дефинира обучението като комбинация от различни технологични средства – филми, презентации и електронни брошури, освен обучение лице в лице, дейности и разнообразни събития за създаване на оптимална програма за обучение за конкретна аудитория. (21) Важен момент в обучението са правилната комбинация от образователни материали, методи и стратегии, които имат най-голямо въздействие при най-ниска цена.

Медицинските сестри като специалисти и част от мултидисциплинарния екип имат по-голям достъп до семейството и детето с ВЛА, което им дава възможност за комуникация с родителите и тяхното обучение и наблюдение на детето, като тези дейности са определящи за ключовата им роля в предоставянето на здравни услуги. Те трябва да обучат и да дадат възможност на родителите сами да обгрижват детето си, да участват в храненето му, да насърчават майката да кърми новороденото, за да помогне на емоционалната връзка майка-дете.

В пред оперативният период медицинската сестра дава допълнителна информация за предстоящата хирургична интервенция и очаквания резултат, грижите и храненето след оперативната намеса, очакваното поведение на родителите и насърчава майката в изграждане на емоционална връзка между нея и детето, която би повлияла положително върху оздравителния период.

Интердисциплинарният екип предоставя цялостна грижа за децата родени с ВЦУН на техните семейства следвайки специализиран протокол:

- Семействата се подкрепят и обучават от медицинската сестра
- ВЦУН се оценяват от педиатри, пластични хирурзи, дентални лекари за идентифициране на дефектите, съпътстващите синдроми, други вродени аномалии и за планиране на необходимите реконструктивни операции
- Специализираните медицинските сестри по хранене и първи грижи подкрепят и помагат на майките да хранят своите деца
- Екипът осигурява психоемоционална подкрепа, здравно образование и преподава умения за справяне със социалната стигма
- Качеството на грижите се наблюдава и оценява в пет аспекта, състоящи се от здравеопазване, образование, социално подпомагане, осигуряване на необходимите ресурси и овластяване.

ГРИЖИ ЗА ДЕЦА С ВРОДЕНА ЦЕПНАТИНА НА УСТНАТА И/ ИЛИ НЕБЦЕТО

Децата с цепнатина на устната със или без цепнатина на небцето са изправени пред различни предизвикателства, в зависимост от вида и тежестта на цепнатината.

- Затруднено хранене. Една от най-непосредствените грижи след раждането е храненето. Докато повечето бебета с цепнатина на устната могат да се кърмят, цепнатината на небцето може да затрудни сукането.
- Ушни инфекции и загуба на слуха. Бебетата с цепнатина на небцето са особено изложени на риск от задържане на течност в средното ухо и загуба на слуха.
- Зъбни проблеми. Ако цепнатината се простира през горният венец, развитието на зъбите може да бъде засегнато.
- Речеви затруднения. Тъй като небцето се използва при образуването на звуци, развитието на нормалната реч може да бъде повлияно от цепнатина на небцето. Речта може да звучи твърде назално.
- Предизвикателства за справяне произтичащи от вродената аномалия. Децата с цепнатини могат да се сблъскат със социални, емоционални и поведенчески проблеми поради различията във външния вид и стреса от интензивните медицински грижи.

Хранене на бебето

- Изпробване на специални шишета и биберони
- Показване на техники за това как майката да държи бебето си по време на хранене
- Преглед на често срещани признаци на затруднено преглъщане
- Бебетата с цепка на небцето не могат да създадат достатъчно интраорално налягане по време на хранене, за да изтеглят млякото от гърдата или шишето лесно. Това е така, защото въздухът изтича от носа към устата и носът не може да бъде запечатан от устата.

- Ако бебето има цепнатина на устната и цепнатина на небцето, то тя може да не е в състояние да компресира гърдата или биберона достатъчно добре, за да изтласка млякото от гърдата или шишето. И в двата случая храненето обикновено е бавно и изморително и бебето може да не пие достатъчно, за да расте добре.
- Тези проблеми обикновено се решават чрез използване на биберони и шишета, специално предназначени за бебета с цепнатина на небцето.

Бebetата с цепнатина на устната/небцето могат лесно да се уморяват, когато се хранят. Поради тази причина храненията трябва да продължават не повече от 30 минути. Въз основа на вида и размера на цепнатината, те вероятно няма да имат достатъчно силно засмукване, за да пият от стандартно шише или да се кърмят от гърдата.

Насоки към майките при хранене на детето с ВЦУН:

- Преди хранене практикувайте да стискате мекото шише или да притискате биберона, за да сте запознати с необходимата скорост на потока и налягане.
- Дръжте бебето в полуизправено положение, за да сведете до минимум носната регургитация на мляко

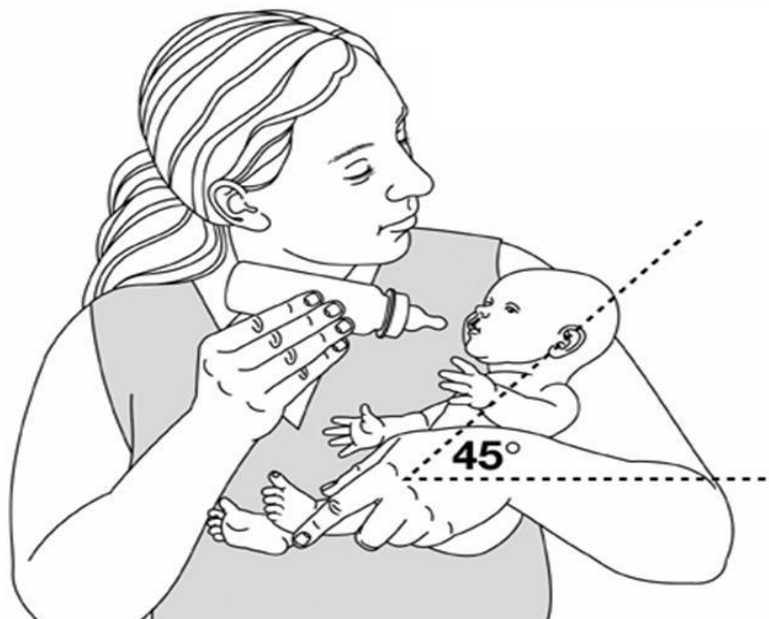


Рис. 5. Позиция на майката и детето по време на хранене

- Стискайте мекото шише или биберона ритмично само когато бебето суче (на всеки две, три или пет всмуквания). Ако използвате системата за хранене SpecialNeeds®, биберона, а не шишето, трябва да се изцежда. Стискане на всеки 3-4 всмуквания обикновено е достатъчно, но всички бебета са различни, така че може да се наложи да експериментирате малко със скоростта на пулсиране/стискане.
- Направете няколко почивки за оригване, тъй като бебето може да е по-активно от обикновено.
- Спазвайте всяко хранене да е с продължителност до 20-30 минути. По-дългото хранене означава, че бебето ще използва твърде много енергия по време на хранене. Това може да доведе до отказ от хранене и съответно намалено наддаване на тегло.

Дейностите за насърчаване на кърменето, включват следните стъпки:

- Общ здравен преглед от педиатър за оценка на вида и тежестта на цепнатината, съпътстващите синдроми или други аномалии
- Обучение и консултиране относно значението и ползата от кърменето за детето и неговата майка, осигурени от педиатър и медицинска сестра с опит в кърменето. Предоставяне на информация относно ползите от кърменето и обсъждане на намеренията или опасенията за кърмене с майката и семейството
- Насърчаване на ранен контакт кожа до кожа и подкрепа на майките да започнат кърмене възможно най-скоро. Майките и бебетата остават в една стая 24 часа в денонощието
- Оценка на способността за сучене и преглъщане на кърмачетата
- Индивидуално обучение относно кърменето, включително и правилно позициониране и закрепване на кърмачето към гърдата
- Мониторинг на здравословното състояние на кърмачето и скрининг за ранно диагностициране на други аномалии, които боха затруднили кърменето

- Оценка на симптомите за депресия при майките с помощта на добре валидирани инструменти за скрининг
- Следродилни посещения на 2 седмици и при нужда, и след това на всеки два месеца до навършване на една година на детето

Устна хигиена

Научете детето си на добра устна хигиена възможно най-скоро. Това означава да поддържате зъбите и устата си чисти. Тя започва, когато се появи първият млечен зъб на вашето дете и включва:

- Миене с четка за зъби и паста за зъби, съдържащи флуор най-малко 2 пъти на ден
- Използване на конец за зъби след хранене за почистване между зъбите
- Посещение при детски зъболекар поне 2 пъти годишно за рутинни прегледи и почистване

Добрата устна хигиена може да помогне за предотвратяване на много проблеми. Освен това може да помогне на детето ви да постигне възможно най-добри резултати от лечението.

Фактори повишаващи риска от раждане на дете с ВЦУН

В грижата за деца с ВЦУН се вписва и превенцията преди и по време на бременността – спазване хигиена на бременността, генетични изследвания, пренатална диагностика. Както при повечето аномалии, така и при ВЦУН, причините могат да се разделят на ендогенни и екзогенни и най-вече на тяхното взаимодействие. Към ендогенните се отнася генетичното унаследяване, а от екзогенните с по-голямо значение са ендокринните и инфекциозните (рубеола, менингит) заболявания, многоплодна бременност, както и всички външни вредни влияния върху организма.

- Генетично унаследяване. Родителите с фамилен анамнез за цепнатина на устната или цепнатина на небцето са изправени пред по-висок риск да имат

бебе с цепнати́на. При семейства, в които вече има дете с цепнати́на могат да бъдат направени генетични изследвания, които да покажат вероятността други негови членове да родят дете с цепнати́на. Пълните цепнати́ни на небцето и устната е по-вероятно да бъдат повторени, отколкото изолираните цепнати́ни на небцето. Изследователи в тази област са на мнение, че не се унаследява предразположението към конкретен вид цепнати́на, а предразположението към цепнати́на изобщо, което при различните поколения може да се прояви на различно място и с различна степен на тежест.

- Към външните причини свързани с околната среда и начина на живот могат да бъдат посочени всички вредни влияния върху организма на бременната като физически и психически травми, интоксикации (лекарствени, наркотични, химични, алкохолни). Друго разпространено мнение е, че тютюнопушенето има също силно тератогенно действие върху плода с вероятност от развитие на цепнати́на на устната или цепнати́на на небцето.
- Диабет. Проучвания доказват, че при жени диагностицирани с диабет преди бременността, също се наблюдава по-висок риск от раждане на дете с ВЦУН.
- Затлъстяване по време на бременност. Има доказателства, че затлъстяването на бременната жена също води до повишен риск от раждане на дете с ВЦУН.
- По литературни данни от 20 до 30 % от бременностите, засегнати от орофациална цепнати́на се диагностицират пренатално, по време на рутинен преглед, като у нас този процент е по-нисък (10-20%). Пренаталната диагностика позволява по-добра готовност относно специфичните препоръки при хранене на новороденото с цепнати́на, ранно планиране на хирургическа корекция, а също и по-голямо удовлетворение от първите грижи за бебето с цепнати́на.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Управлението на потребностите на децата с цепнатина на устната и небцето представлява много предизвикателства, но и много награди. Нашето участие с тези деца и техните семейства често започва преди раждането и може да продължи в късна зряла възраст. Засегнатите лица представят множество проблеми и ефективното управление включва широк спектър от специалисти.

Предложеният модел за предоставяне на медицински, здравни, дентални, логопедични, социални грижи по най-подходящия начин на лица с вродена лицева аномалия включва мултидисциплинарният екип. Това е група индивиди от различни специалисти, които работят в тясно сътрудничество, не само за да донесат специфичния опит от всеки специалист на пациента по оптимален начин, но и да развият разбиране за изискванията и специализираните умения на останалите членове на екипа за подобряване на доставката на целия пакет от медицински услуги. Предполага се, че такава интегрирана система за предоставяне на грижи позволява на индивидите в екипа да функционират по интердисциплинарен начин, така че всички аспекти на здравните и медицински грижи за деца с вродена лицева аномалия да могат да се предоставят по възможно най-добрия начин. Повечето лица с цепнатина на устната, цепнатина на небцето или цепнатина на устната и небцето, както и лица с други черепно-лицеви аномалии, изискват координирани грижи на доставчиците на медицинаки услуги в много области на медицината включително отоларингология и дентална медицина, както и в областта на речевата патология, аудиология, генетика, сестринските грижи, психичното здраве и социалната медицина.

Въпреки че съвременната медицина предлага различни възможности за успешното лечение на аномалиите на устната и небцето, те все още представляват предизвикателство, което е с голяма продължителност и повишени разходи и зависи от уменията и опита на медицинския екип, особено по отношение на първите грижи за новородено с вродена цепнатина, хирургичните, денталните и речеви терапии. Разбирането в по-пълна степен на този вид вродени структурни

увреждания и тяхното лечение изисква екипен подход и участието на специалисти от различни области. Ефективния мултидисциплинарен екип при обгрижването на пациенти с ВЦУН включва: педиатър, медицинска сестра, пластичен хирург, детски дентален лекар, отоларинголог, логопед, ортодонт, лицево-челюстен хирург, социален работник и психолог.

Създаването на център който да организира, координира и предоставя здравни и медицински услуги по най-добрия начин на пациенти с ВЛА изисква екипи от специалисти, които да оценяват, планират и управляват казусите съвместно. Едно от основните предимства на тази философия е, че тя спестява на пациентите и техните семейства необходимостта от многократни срещи, а за екипа от специалисти дава възможност да взаимодействат в едно и също физическо пространство, което подобрява професионалния опит и влияе положително на грижите за пациентите.

Една работеща система води до оптимизиране на резултатите, подобряване на достъпа да този вид услуги, позволява използване на нови технологии от специалистите, качество на предоставяните медицински и здравни грижи, а за потребителите възможност за по-добра социализация в обществото и качество на живот.

Необходима е промяна на фокуса и промяна в политиката. Необходимо е да се подчертаят ориентираните към пациента резултати от лечението и определянето на значими орални и системни биомаркери за здравето. Тези промени ще изискват пренасочване на разбирането на това как трябва да се осигурят здравни и медицински грижи, поставяйки много по-голяма мисъл в превантивните политики.

ИЗВОДИ

1. Ретроспективният анализ показва, че преобладават децата с вродена цепнатина на небцето, предимно от мъжки пол.
2. Установява се съществена разлика в учебните програми, по отношение на засягането на проблема за вродените аномалии на устаната кухина, както по отношение на двете основни специалности по здравни грижи – медицинска сестра и акушерка, така и по отношение на учебните заведения.
3. Съществува разлика в комуникативните умения на професионалистите по здравни грижи по отношение взаимоотношението с родителите с цел превенция на изоставянето.
4. Медицинските специалисти не се чувстват подготвени за комуникацията с родителите с цел превенция на изоставянето на дете с ВЦУН.
5. Всички анкетирани са на мнение, че екипният подход и колаборацията между различните специалисти е от съществено значение за подобряване на здравословното състояние на децата с вродени аномалии на устната кухина и повишаването на качеството им на живот.
6. Използването на пренаталната диагностика, като основен метод за диагностициране на ВЦУН се пренебрегва както от родителите, така и от медицинските специалисти по време на проследяването на бременността.
7. Значителната част от изследваните медицински специалисти (89,60 %) посочват, че се е случвало в тяхната практика да се опитват да убедят родителите да поемат грижите за дете с ВЦУН, като 92,7 % посочват, че никога не са съветвали родителите да изоставят дете, родено с подобен вид аномалии.
8. Под 2/3 (62.9 %) от децата с ВЦУН се отглеждат в семейството, 17,1 % от децата са били настанени в специализирана институция до оперативното коригиране на аномалиите, след което се отглеждат в семейството, а 20,0 % са изоставени за отглеждане в специализираните институции.
9. Изоставянето на децата с ВЦУН корелира с етническия произход на родителите, като най-голям относителен дял на изоставените деца има сред ромския етнос.

10. Основната част от анкетираните (95,9 %) считат, че децата с вродени аномалии на устната кухина, които се отглеждат в семейна среда биха имали по-малко психологични травми, отколкото децата, които са били изоставени в институция дори за определен период от време.
11. Основният проблем с който се сблъскват родителите и персонала в специализираните институции е храненето на детето.

ПРЕПОРЪКИ

1. Да се въведе в обучението на специалистите по здравни грижи, дисциплина „Интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина“ като избираема или като интегрална част на изучаваните дисциплини Педиатрия и Сестрински грижи в педиатрията
2. Да се обособи консултативен кабинет в УМБАЛ „Канев“ АД гр. Русе и да се създаде сайт на медицинските сестри специалисти в първите грижи и хранене на новородени деца с вродена аномалия на устната кухина, за реализиране модела на интегрирани грижи с цел подобряване здравословното им състояние и повишаване качеството им на живот
3. Да се организира специализирано обучение на медицински сестри и акушерки от педиатрични и неонатологични отделения / клиники през платформата на БАПЗГ и посредством разработена програма

ПРИНОСИ

Приноси с теоретичен характер

1. Направен е подробен обзор на научната литература за честотата, разпространението, етиологията, класификацията и екипния подход в грижите за деца с ВЦУН.
2. Направено е подробно описание на грижите за деца с ВЦУН в различните етапи от тяхното развитие, както и ролята на отделните специалисти в процеса.

Приноси с научно-приложен характер

1. Направен е ретроспективен анализ на разпространението на ВЦУН за периода 2005-2021 г.
2. Извършен е анализ на нагласите на родителите да поемат грижата за деца с вродени аномалии на устната кухина
3. Извършен е анализ на нагласите и уменията на медицинските специалисти да окажат подкрепа на семейства с деца с вродени аномалии на устната кухина
4. Изследвана е социализацията и реализацията на деца, родени с аномалии и е доказано влиянието на отглеждането им в семейна среда и в специализирана институция върху тях.

Приноси с практически характер

1. Доказана е необходимостта от превенция, профилактика и ранна диагностика на ВЦУН.
2. Разработен е модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина

ИЗПОЛЗВАНА ЛИТЕРАТУРА

1. Анастасов Ю., 2006, Вродени лицеви аномалии, Полиграф Комерс ЕООД, Пловдив
2. Abramson, Z., Peacock, Z., Cohen, H., Choudhri, A. (2015). Radiology of Cleft Lip and Palate: Imaging for the Prenatal Period and throughout Life. *Radiographics*, 35, 2053-63
3. Abu - Hussein Muhamad; Cleft Lip and Palate: Etiological Factors, A Review. *Indian J Dent Adv* 2012; 4(2),831-837
4. Abu-Hussein M, Watted N, Yehia M, Proff P, Iraqi F. Clinical Genetic Basis of Tooth Agenesis. *Journal of Dental and Medical Sciences*. 2015;14(12):68-77
5. Abu-Hussein M. , N. Watted , E. Hussien , A. Watted; Feeding Appliance for A Newborn Baby with Cleft Palate. *International Journal Dental and Medical Sciences Research*, 2017,1,6,5-9
6. Abyholm F.E. “Cleft Lip and Palate in a Norwegian population”. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1978; 12: 35-43
7. ACHA Q and A: Quality of Life in Congenital Heart Disease. Available online: <http://www.achaheart.org/Portals/0/pdf/Library%20Education/Quality%20of%20Life%20in%20CHD.pdf> (accessed on 30 April 2013)
8. Adeola DS, Ononiwu CNES. Cleft lip and palate in northern Nigerian children. *Ann Afr Med*. 2004;2:6–8
9. Adigun IA, Adeniran JO. Unoperated adult cleft of the primary palate in Ilorin, Nigeria. *Sahel Med J*. 2004;7:18–20
10. Agbenorku P, Agbenorku M, Sefenu R, Matondo P, Osei D. Endemicity of cleft lip/palate in a rural community in South-East Ghana. *J Sci Technol*. 2007;27:45–50
11. Aggleton P, Parker R. A conceptual framework and basis for action: HIV/AIDS stigma and discrimination. Switzerland: UNAIDS; 2003. World AIDS campaign 2002–2003
12. Akinmoladun VI, Owotade FJ, Afolabi AO. Bilateral transverse facial cleft as an isolated deformity: Case report. *Ann Afr Med*. 2007;6:39–40

13. Alansari R, Bedos C, Allison P. Living with cleft lip and palate: the treatment journey. *Cleft Palate Craniofac J* 2014; 51(2): 229
14. Allori AC, Kelley T, Meara JG, et al. A standard set of outcome measures for the comprehensive appraisal of cleft care. *Cleft Palate Craniofac J*. 2017;54:540–554
15. American Cleft Palate-Craniofacial Association. Parameters for evaluation and treatment of patients with cleft lip/palate or other craniofacial anomalies. Revised edition, Nov 2009
16. Andrade D, Angerami ELS. A auto-estima em adolescentes com e sem fissuras de lábio e/ou palato. *Rev Latino-Am Enferm*. 2001 Nov-Dez; 9(6):37-41
17. Augsornwan D, Namedang S, Pongpagatip S, Surakunprapha P. Quality of life in patients with cleft lip and palate after operation. *J Med Assoc Thai* 2011; 94: 124e128
18. Augsornwan D, Pikhunthod K, Pongpagatip S, Surakunprapha P. Nursing outcome in patients with cleft lip and palate who underwent operation: follow-up cases. *J Med Assoc Thai*. 2012; 95(Suppl 11):116-20
19. Augsornwan D, Pattangtanang P, Surakunprapha P. Development of information system for patients with cleft lip and palate undergoing operation. *J Med Assoc Thai*. 2015; 98 (Suppl 7):151-7
20. Barbosa MAM, Balieiro MMFG, Pettengill MAM. Cuidado centrado na família no contexto da criança com deficiência e sua família: uma análise reflexiva. *Texto Contexto Enferm*. 2012 Jan-Mar; 21(1):194-9
21. Bell J, Nassar N, Turner R, Bower C, Gillett D, McBain W, Raynes-Greenow C. Hospitalisations up to adulthood for children born with orofacial clefts. *J Paediatr Child Health*. 2016;52(4):441–8.
22. Bellardie H, Harris A. What do parents of newborn babies with cleft lip and/ or palate want to know? *S Afr J Child Health*. 2008;2(3):125–8.
23. Bersin J. *The Blended Learning Book: Best Practices, Proven Methodologies, and Lessons Learned*. John Wiley & Sons; 2004
24. Blanco-Davila F. Incidence of Cleft Lip and Palate in the Northeast of Mexico: A 10-Year Study. *J Craniofac Surg*. 2003;14:533–537

25. Bradbury E. Growing up with a cleft: the impact on the child. In: Watson ACH. Management of cleft lip and palate. London (UK): Whurr; 2001. p. 365-77
26. Bardin L. Análise de conteúdo. Lisboa (PT): Edições 70; 1979
27. Belliss TH, Gemuth BW. The Incidence of Cleft Lip and Palate Deformities in the South-east of Scotland (1971-1990) Br J Orthod. 1999;26:121–125
28. Brasil JMP, Pernambuco RA, Dalben GS. Suggestion of an oral hygiene program for orthodontic patients with cleft lip and palate: findings of a pilot study. Cleft Palate Craniofac J. 2007 Nov; 44(6):595-7
29. Broder HL, Wilson-Genderson M, Sisco L, Norman RG. Examining factors associated with oral health-related quality of life for youth with cleft. Plast Reconstr Surg J 2014; 133(6): 828ee834e
30. Building Personal Strength: Helping People Grow Stronger for the Challenges of Life and Work. Available online: <http://www.buildingpersonalstrength.com/2011/08/parents-do-your-kids-need-adversity-to.html> (accessed on 29 March 2013)
31. Burian F. A research on prevention of inborn malformations. Acta Univ Carol Med Suppl (Prague). 1964. 19:43-46
32. Bütow K-W, Louw B, Hugo SR, Grimbeeck RJ. Tensor veli palatini muscle tension sling for eustachian tube function in cleft palate: surgical technique and audiometric examination. J Cranio-Maxillofac Surg. 1991;19(2):71–6.
33. Byrnes AL, Berk NW, Cooper ME, Marazita ML. Parental evaluation of informing interviews for cleft lip and/or palate. Pediatrics. 2003;112(2):308–13.
34. Caminha MI. Fissuras e cicatrizes familiares: dinâmica relacional e a rede social significativa de famílias com crianças com fissura labiopalatal [dissertação]. Florianópolis (SC): Universidade Federal de Santa Catarina, Programa de Pós-Graduação em Psicologia; 2008
35. Cardoso MSO, Caldas Jr. AFC, Jovino-Silveira RC. Saúde bucal e qualidade de vida em pacientes fissurados. Rev Int Odonto-Psicol Odontol Pacientes Espec. 2005 Jan-Mar; 1(1):92-8

36. Castilho ARF, Neves LT, Carrara CFC. Evaluation of oral health knowledge and oral health status in mothers and their children with cleft lip and palate. *Cleft Palate-Craniofac J.* 2006 Nov; 43(11):726-30
37. Chan RK, McPherson B, Whitehill TL. Chinese attitudes toward cleft lip and palate: effects of personal contact. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43:731–739
38. Cohen M.M “Syndromes with Cleft Lip and Cleft Palate”. *Cleft Palate Journal* 1978; 15(4) : 306-328
39. Collett BR, Speltz ML. Social-emotional development of infants and young children with orofacial clefts. *Infants Young Child.* 2006;19(4):262–91.
40. Conway JC, Taub PJ, Kling R, Oberoi K, Doucette J, Jabs EW. Ten-year experience of more than 35,000 orofacial clefts in Africa. *BMC Pediatr.* 2015; 15(1):1–9.
41. CONWAY H. Effect of supplemental vitamin therapy on the limitation of incidence of cleft lip and cleft palate in humans. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1958 Nov. 22 (5):450-3
42. Coovadia H, Jewkes R, Barron P, Sanders D, McIntyre D. The health and health system of South Africa: historical roots of current public health challenges. *Lancet.* 2009;374(9692):817–34.
43. Costello BJ, Ruiz RL. Cleft lip and palate: comprehensive treatment planning and primary repair. In: Miloro M, Ghali GE, Larsen PE, Waite PD, editors. *Peterson’s textbook of maxillofacial surgery.* London BC Decker Inc: Hamilton; 2004.
44. Czeizel A. Periconceptional multivitamin supplementation and nonneural midline defects. *Am J Med Genet.* 1993 Jun 15. 46(5):611
45. Czeizel AE, Tóth M, Rockenbauer M. Population-based case control study of folic acid supplementation during pregnancy. *Teratology.* 1996 Jun. 53 (6):345-5
46. Daack-Hirsch S, Gamboa H. Filipino explanatory models of cleft lip with or without cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 2010;47:122–133
47. Dahllof G, Ussisoo-Joandi R, Ideberg M, Modeer T. Caries, gingivitis, and dental abnormalities in preschool children with cleft lip and/or palate. *Cleft palate J.* 1989;26(3):233–7.
48. Dalben GS, Gomide MR, Costa B. Breast-feeding and sugar intake in babies with cleft lip and palate. *Cleft Palate J.* 2003 Jan; 40(1):84-7

49. De Sousa A, Devare S, Ghanshani J. Psychological issues in cleft lip and cleft palate. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2009;14(2):55–8.
50. Dixon MJ, Marazita ML, Beaty TH, Murray JC. Cleft lip and palate: understanding genetic and environmental influences. *Nat Rev Genet.* 2011;12:167–178
51. DOUGLAS B. The role of environmental factors in the etiology of so-called congenital malformations. II. Approaches in humans; study of various extragenital factors; theory of compensatory nutrients, development of regime for first trimester. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1958 Sep. 22 (3):214-29
52. Dvivedi J, Dvivedi S. A clinical and demographic profile of the cleft lip and palate in Sub-Himalayan India: A hospital-based study. *Indian J Plast Surgery.* 2012;45:115–120
53. el-Shazly M, Bakry R, Tohamy A, et al. Attitudes toward children with clefts in rural Muslim and Hindu societies. *Ann Plast Surg.* 2010;64:780–783
54. Emotional Well-Being: The Benefits of Adversity. Available online: <http://www.webmd.com/balance/guide/emotional-wellbeing-benefits-of-adversity> (accessed on 16 April 2013)
55. Endriga MC, Kappa-Simon KA. Psychological issues in craniofacial care: state of the art. *Cleft Palate Craniofac J.* 1999;36(1):3–11.
56. Fadeyibi IO, Coker OA, Zacchariah MP, et al. Psychosocial effects of cleft lip and palate on Nigerians: the Ikeja-Lagos experience. *J Plast Surg Hand Surg.* 2012;46:13–18
57. Fell MJ, Hoyle T, Abebe ME, et al. The impact of a single surgical intervention for patients with a cleft lip living in rural Ethiopia. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2014;67:1194–1200
58. Feragen KB, Stock NM, Rumsey N. Toward a reconsideration of inclusion and exclusion criteria in cleft lip and palate: implications for psychological research. *Cleft Palate Craniofac J* 2014; 51(5): 569e578
59. Feragen KB, Stock NM. When there is more than a cleft: psychological adjustment when a cleft is associated with an additional condition. *Cleft Palate Craniofac J* 2014; 51(1)

60. Feragen KB, Stock NM, Kvaalem IL. Risk and protective factors at age 16: psychological adjustment in children with a cleft lip and/or palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2015; 52(5): 555-573
61. Feragen KB, Stock NM. Risk and protective factors at age 10: psychological adjustment in children with a cleft lip and/or Palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2016; 53(2): 179
62. Fink B, Neave N. The biology of facial beauty. *Int J Cosmet Sci.* 2005;27:317–25
63. Fraser GR, Calnan JS. Cleft lip and palate: seasonal incidence, birth weight, birth rank, sex, site, associated malformations and parental age. *Arch Dis Childhood.* 1961;36:420–3.
64. Goffman E. *Stigma: Notes on the Management of Spoiled Identity.* New York: Simon & Schuster Inc; 1963
65. Gomes D, Da Ros MA. A etiologia da cárie no estilo do pensamento da ciência odontológica. *Cienc Saude Coletiva.* 2008 Mai-Jun; 13(3):1081-90
66. Gomes AC, Gomide MR, Neves LT. Enamel defects in maxillary central incisors of infants with unilateral cleft lip. *Cleft Palate J.* 2009 Jul; 46(4):420-4
67. Gongorjav NA, Luvsandorj D, Nyanrag P, Garidhuu A, Sarah EG. Cleft palate repair in Mongolia: modified palatoplasty vs. conventional technique. *Ann Maxillofac Surg.* 2012; 2(2):131-5
68. Gorlin, R, Cohen, M. J, & Levin, L. *Syndromes of the head and neck.* 2001, 4th ed. New
69. Graciano MIG, Tavano LDA, Bachega MI. Aspectos psicossociais da reabilitação. In: Trindade IEK, Silva Filho OG. *Fissuras labiopalatinas: uma abordagem interdisciplinar.* Santos (SP): 2007. p.311-33
70. Jones KL. Dymorphology approach and classification. In: *Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation,* 7th ed, Elsevier Saunders, Philadelphia 2013. p.1
71. Jones CM, Campbell CA, Magee WP, et al. The expanding role of education and research in international healthcare. *Ann Plast Surg.* 2016;76(suppl 3):S150–S154
72. Habel A, Elhadi N, Sommerlad B, Powell J. Delayed detection of cleft palate: an audit of newborn examination. *Arch Dis Child.* 2006;91(3):238–240

73. Haitas-Jammie G. Exploring perceptions and experiences of the parents of patients: intervention services of a Johannesburg multidisciplinary cleft lip and palate team. Johannesburg: University of the Witwatersrand; 2015
74. Hale F. Pigs born without eyeballs. *J Hered.* 1933. 24:105-106
75. Hanikeri M, Savundra J, Gillett D, Walters M, McBain W. Antenatal transabdominal ultrasound detection of cleft lip and palate in Western Australia from 1996 to 2003. *Cleft Palate Craniofac J.* 2006;43(1):61–6.
76. Harwood A. *Ethnicity and Medical Care.* Cambridge: Harvard University Press; 1981
77. Hayes C, Werler MM, Willett WC, Mitchell AA. Case-control study of periconceptional folic acid supplementation and oral clefts. *Am J Epidemiol.* 1996 Jun 15. 143 (12):1229-34
78. Hayes C. Environmental risk factors and oral clefts, in *Cleft Lip and Palate: from Origin to Treatment.* Wyszinski DF editor. Oxford University Press. 2002; 159-69
79. Hodgkinson PD, Brown S, Duncan D, Grant C, McNaughton A, Thomas P, Mattick CR. Management of children with cleft lip and palate: a review describing the application of multidisciplinary team working in this condition based upon the experiences of a regional cleft lip and palate Centre in the United Kingdom. *Fetal Matern Med Rev.* 2005;16(1):1–27.
80. Holanda ER, Collet N. Escolarização da criança hospitalizada sob a ótica da família. *Texto Contexto Enferm.* 2012 Jan-Mar; 21(1):34-42
81. Horswell B.B. “The Incidence and Relationship of Cervical Spine Anomalies in Patients with Cleft Lip and /or Palate”. *J Oral Maxillofac Surg.* 1991; 49: 693-697
82. Hunt O, Burden D, Hepper P, et al. The psychosocial effects of cleft lip and palate: a systematic review. *Eur J Orthod.* 2005;27:274–285
83. Ingstrup KG, Liang H, Olsen J, Nohr E, Bech B, Wu C, Christensen K, Li J. Maternal bereavement in the antenatal period and oral cleft in the offspring. *Hum Reprod.* 2013;28(4):1092–9
84. IOSR. *Genetics And Dental Disorders – A Clinical Concept.* Part;1. *Journal of Dental and Medical Sciences*(2017): 16.11, 35-42

85. Iregbulem LM. The incidence of cleft lip and palate in Nigeria. *Cleft Palate J.* 1982;19:201–5
86. Jalili D, Fathi M, Jalili C. Frequency of Cleft Lip and Palate among Live Births in Akbar Abadi Hospital. *Acta Med Iran.* 2012;50:704–706
87. James JN, Schlieder DW. Prenatal counseling, ultrasound diagnosis, and the role of maternal-fetal medicine of the cleft lip and palate patient. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2016;28(2):145–51.
88. Johansson B, Ringsberg KC. Parents' experiences of having a child with cleft lip and palate. *J Adv Nurs.* 2004;47(2):165–73.
89. Kadambari S. A patient's journey. *Med Teach.* 2007;29:390
90. Kesande T, Muwazi LM, Bataringaya A, Rwenyonyi CM. Prevalence, pattern and perceptions of cleft lip and cleft palate among children born in two hospitals in Kisoro District, Uganda. *BMC Oral Health.* 2014;14(1):1–7
91. Khalid M, Balkhi AI. The distribution and classification of clefts in patients attending a cleft lip and palate clinic in Riyadh, Saudi Arabia. *Saudi Med J.* 2008;29:739–742
92. Kim S, Kim WJ, Oh C, Kim JC. Cleft lip and Palate Incidence among the Live Births in the Republic of Korea. *J Korean Med Science.* 2002;17:49–52
93. Klassen AF, Tsangaris E, Forrest CR, Wong KW, Pusic AL, Cano SJ, et al. Quality of life of children treated for cleft lip and/or palate: a systematic review. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2012; 65(5): 547e557
94. Kmietowicz Z. Delays in cleft palate detection are “unacceptable,” says royal college. *BMJ.* 2014;349:g6263
95. Kromberg JG, Jenkins T. Common birth defects in south African blacks. *S Afr Med J.* 1982;62(17):599–602.
96. Kummer AW. Evaluation of speech and resonance for children with craniofacial anomalies. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2016;24(4):445–51.
97. Langlois JH, Kalakanis L, Rubenstein AJ, Larson A, Hallam M, Smoot M. Maxims or myths of beauty? A meta-analytic and theoretical review. *Psychol Bull.* 2000;126:390–423

98. Leite ICG, Paumgartten FJR, Koifmann S. Fendas orofaciais no recém-nascido e o uso de medicamentos e condições de saúde materna: um estudo de casocontrole na cidade do Rio de Janeiro (RJ). *Rev Bras Matern Infant.* 2005 Jan-Mar; 5(1):35-43
99. Leonard BJ, Brust JD, Abrahams G, Sielaff B. Self-concept of children and adolescents with cleft lip and or cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J.* 1991; 28(4):347–53.
100. Lilius G.P. “Clefts with Associated Anomalies and Syndromes in Finland”. *Scand J Plast Reconstr Hand Surg* 1992; 26: 185-196
101. Lin YT, Tsai CL. Caries prevalence and bottle-feeding practices in 2-year-old children with cleft lip, cleft palate, or both in Taiwan. *Cleft Palate Craniofac J.* 1999;36(6):522–526
102. Lorot-Marchand A, Guerreschi P, Pellerin P, Martinot V, Gbaguidi CC, Neiva C, et al. Frequency and sociopsychological impact of taunting in school-age patients with cleft lip-palate surgical repair. *Int J Pediatr Otorhinolary* 2015; 79(7): 1041e1048
103. Maarse, W., Bergé, S., Pistorius, L., van Barneveld, T., Kon, M., Breugem, C., Mink van der Molen, A. (2010). Diagnostic accuracy of transabdominal ultrasound in detecting prenatal cleft lip and palate: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 35, 495-502
104. Maine RG, Linden AF, Riviello R, et al. Prevalence of untreated surgical conditions in rural Rwanda: a population-based cross-sectional study in Burera District. *JAMA Surg.* 2017;152:e174013
105. Mathiesen AM, Frost CJ, Dent KM, Feldkamp ML Родителските нужди на децата с вродени дефекти: Дефиниране на мрежа за подкрепа от родител към родител. *J. Genet. Couns.* 2012; 21 : 869-870
106. Mednick L, Snyder J, Schook C, Blood AE, Brown SE, Weatherley-White RCA. Causal attributions of cleft lip and palate across cultures. *Cleft Palate Craniofac J.* 2013;50:655–61
107. Menezes LM, Rizzato SMD, Azeredo F, Vargas DA. Characteristics and distribution of dental anomalies in a Brazilian cleft population. *Rev Odonto Science.* 2010;25:137–141

108. Miguel LCM, Locks A, Prado ML. O relato das mães quando do início escolar de seus filhos portadores de má formação labiopalatal. *RSBO*. 2009 Abr-Jun; 6(2):155-61
109. Milerad J, Larson O, Hagberg C, Ideberg M. Associated malformations in infants with cleft lip and palate: a prospective, population-based study. *Pediatrics*. 1997;100(2):180–6.
110. Miles MB, Huberman AM, Saldana J. *Qualitative data analysis: a method sourcebook*. CA, US: Sage Publications; 2014.
111. Miller CK. Feeding issues and interventions in infants and children with clefts and craniofacial syndromes. *Semin Speech Lang*. 2011;32(2):115–26.
112. Morrison G, Cronje AS, Vuuren I, Op't HJ. The incidence of cleft lip and palate in the western cape. *S Afr Med J*. 1985;68:576–7.
113. Mossey PA, Catilla EE. Global registry and database on craniofacial anomalies: report of a WHO registry meeting on craniofacial anomalies. 2003.
114. Mossey PA, Little J, Munger RG, et al. Cleft lip and palate. *Lancet*. 2009;374:1773–1785
115. Moysés ST, Rodrigues CS. Ambientes saudáveis: uma estratégia de promoção da saúde bucal em crianças. In: Bönecker MJ. *Promovendo saúde bucal na infância e adolescência: conhecimentos e práticas*. São Paulo (SP): Editora Santos; 2002. p.81-96
116. Msamati BC, Igbigbi PS, Chisi JE. The incidence of cleft lip, cleft palate, hydrocephalus and spina bifida at queen Elizabeth central hospital, Blantyre. *Malawi Centr Afr J Med*. 2000;46(11):292–6.
117. Muhamad AH, Azzaldeen A (2012) Genetic of Non-syndromic Cleft Lip and Palate. 1:510. doi:10.4172/scientificreports.510
118. Muhamad Abu-Hussein¹, Nezar Watted , Viktória Hegedűs , Péter Borbély , Abdulgani Azzaldeen ; Human genetic factors in non-syndromic cleft lip and palate: An update. *INTERNATIONAL JOURNAL OF MAXILLOFACIAL RESEARCH VOLUME 1 ISSUE 3 2015*,1-17
119. Murray CJL, Lopez AD. Measuring the global burden of disease. *N Engl J Med*. 2013;369:448–57.

120. Mzezewa S, Hamese K, Mashego TAB. Neonatal cleft lip repair in babies with breastfeeding difficulties at Polokwane Mankweng Hospital Complex. *SAJCH South African J Child Heal.* 2014;8:157–159
121. Nagase Y, Natsume N, Kato T, Hayakawa T. Epidemiological Analysis of Cleft Lip and/or Palate by Cleft Pattern. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010;9:389–395
122. National Birth Defects Prevention Network. Birth Defects PSA. Available online: http://www.nbdpn.org/pwg/psa_downloads.php (accessed on 30 April, 2013)
123. Nelson J, O'Leary C, Weinman J. Causal attributions in parents of babies with a cleft lip and/or palate and their association with psychological wellbeing. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009;46(4):425–34.
124. Nelson P, Glenny AM, Kirk S, Caress AL. Parents experiences of caring for a child with a cleft lip and/or palate: a review of the literature. *Child Care Health Dev.* 2012;38(1):6 –20.
125. Neville BW. Defeitos do desenvolvimento da região maxillofacial e oral. In: Neville BW. *Patologia oral e maxilofacial.* Rio de Janeiro (RJ): Guanabara Koogan; 2004. p. 2-47
126. Nusbaum R, Grubs RE, Losee JE, Weidman C, Ford MD, Marazita ML. A qualitative description of receiving a diagnosis of clefting in the prenatal or postnatal period. *J Genet Couns.* 2008;17(4):336 –50.
127. Oginni FO, Asuku ME, Oladele AO, Obuekwe ON, Nnabuko RE. Knowledge and cultural beliefs about the etiology and management of orofacial clefts in Nigeria's major ethnic groups. *Cleft Palate Craniofac J.* 2010;47:327–34
128. Olasoji HO, Ugboko VI, Arotiba GT. Cultural and religious components in Nigerian parents' perceptions of the aetiology of cleft lip and palate: Implications for treatment and rehabilitation. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2007;45:302–5
129. Onyango JF, Noah S. Pattern of clefts of the lip and palate managed over a three year period at a Nairobi hospital in Kenya. *East Afr Med J.* 2005;82:649–651
130. Paige JT, Garbee DD, Brown KM, Rojas JD. Using simulation in interprofessional education. *Surg Clin North Am.* 2015; 95(4):751-66

131. Parada C, Chai Y. Roles of BMP signaling pathway in lip and palate development. *Front Oral Biol.* 2012;16:60–70
132. Parihar A, Kumar S, Weihsin H, Parihar S, Patel D. Hospital linked case control community study for etiologic factors related to non-syndromic cleft lip and palate cases in Gujarat, India. *Indian J Prev Soc Med.* 2009;40:77–82
133. PEER LA, STREAN LP, WALKER JC Jr, BERNHARD WG, PECK GC. Study of 400 pregnancies with birth of cleft lip-palate infants; protective effect of folic acid and vitamin B6 therapy. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1958 Nov. 22 (5):442-9
134. Pham AM, Tollefson TT. Cleft deformities in Zimbabwe, Africa: socioeconomic factors, epidemiology, and surgical reconstruction. *Arch Facial Plast Surg.* 2007;9(6):385–91.
135. Pongpagatip S, Pradubwong S, Jenwitheesuk K, Chowchuen B. Knowledge and satisfaction of caregivers of patients with cleft lip-palate at the Tawanchai Cleft Center. *Plast Surg Nurs.* 2012; 32(4):165-70
136. Pope AW, Snyder HT. Psychosocial adjustment in children and adolescents with a craniofacial anomaly: age and sex patterns. *Cleft Palate Craniofac J.* 2005;42(4):349 –54.
137. Pradubwong S, Augsornwan D, Pathumwiwathana P, Prathanee B, Chowchuen B. Empowering volunteers at Tawanchai Centre for patients with cleft lip and palate. *J Med Assoc Thai.* 2015; 98(Suppl 7):47-53
138. Queiroz Herkrath AP, Herkrath FJ, Rebelo MA, et al. Measurement of health-related and oral health-related quality of life among individuals with nonsyndromic orofacial clefts: a systematic review and meta-analysis. *Cleft Palate Craniofac J.* 2015;52:157–172
139. Razera AP, Buetto LS, Lenza NF, Sonobe, HM. Video educational: theaching-learning strategy for patients chemotherapy treatment. *Ciênc Cuid Saúde.* 2014; 13(1):173-78
140. Reidpath DD, Chan KY, Gifford SM, Allotey P. ‘He hath the French pox’: Stigma, social value and social exclusion. *Sociol Health Illn.* 2005;27:468–89

141. Rezende KMPC, Zöllner MSAC. Ocorrência das fissuras labiopalatais no município de Taubaté nos anos de 2002 e 2006. *Pediatria*. 2008 Out-Dez; 30(4):203-7
142. Richard K.H.W, Mars M., Al-Mahdawi S., Russell-Eggitt I.M.and Blake K.D. “Congenital Heart Anomalies in Patients with Cleftsof the Lip and /or Palate”. *Cleft Palate Journal* 1990; 27(3): 258-263
143. Rispel L. Analysing the progress and fault lines of health sector transformation in South Africa, vol. 2016; 2016
144. Robin NH, Baty H, Franklin J, Guyton FC, Mann J, Woolley AL, et al. The multidisciplinary evaluation and management of cleft lip and palate. *South Med J*. 2006; 99: 1111-20
145. Sah RK, Powar R. Epidemiological profile of cleft lip and palate patients attending tertiary care hospital and medical research centre, Belgaum, Karnataka-a hospital based study. *J Dent Med Sci*. 2014;13:78–81
146. Sargeant J. Qualitative research part II: participants, analysis, and quality assurance. *J Grad Med Educ*. 2012;4(1):1–3
147. Scambler G. Health-related stigma. *Sociol Health Illn*. 2009;31:441–55
148. Scheyett A. The mark of madness: Stigma, serious mental illness and social work. *Soc Work Ment Health*. 2005;3:79–97
149. Shahin AF, Nikzad S, and Alireza L. Prevalence of Associated Anomalies in Cleft Lip and/or Palate Patients, Iran *J Otorhinolaryngol*. 2016 Mar; 28(85): 135–139
150. Shaikh, D, Mercer, N. S, Sohan, K, et al. Prenatal diagnosis of cleft lip and palate. *Br J PlastSurg* (2001). , 54, 288-9
151. Shapira Y, Lubit E, Kuftinec MM. Hypodontia in children with various types of clefts. *Angle Orthod*. 2000;70(1):16–21.
152. Shaw WC, Dahl E, Asher-McDade C, Brattström V, Mars M, McWilliam J, et al. A six-center international study of treatment outcome in patients with clefts of the lip and palate: part 5. General discussion and conclusions. *Cleft Palate Craniofac J*. 1992;29(5):413–8

153. Shaw GM, Lammer EJ, Wasserman CR, O'Malley CD, Tolarova MM. Risks of orofacial clefts in children born to women using multivitamins containing folic acid preconceptionally. *Lancet*. 1995 Aug 12. 346 (8972):393-6
154. Shaw WC, Brattström V, Mølsted K, Prah-Andersen B, Roberts CT, Semb G. The Eurocleft study: intercenter study of treatment outcome in patients with complete cleft lip and palate. Part 5: discussion and conclusions. *Cleft Palate Craniofac J*. 2005;42(1):93–98
155. Shaye D, Liu CC, Tollefson TT. Cleft Lip and Palate: An Evidence-Based Review. *Facial Plast Surg Clin North Am*. 2015 Aug. 23 (3):357-72
156. Shi B, Zheng Q. It is necessary to do psychological intervention for patients with cleft lip and palate. *West China J Stomatol* 2010; 28(4)
157. Shprintzen R.J., Siegel-Sadewitz V.L., Amato J. and Goldberg R.B. “Anomalies Associated with Cleft Lip, Cleft Palate, or both”. *Am J Med Genetics* 1985; 20: 585-595
158. Slade SC, Molloy E, Keating JL. Stigma experienced by people with nonspecific chronic low back pain: A qualitative study. *Pain Med*. 2009;10:143–54
159. Smedegaard L, Marxen D, Moes J, Glassou EN, Sciensan C. Hospitalization, breast-milk feeding, and growth in infants with cleft palate and cleft lip and palate born in Denmark. *Cleft Palate Craniofac J*. 2008;45(6):628–632
160. Stec-Slonicz M, Sczepanka J, Hirschfelder U. Comparison of caries prevalence in two populations of cleft patients. *Cleft Palate J*. 2007 Sep; 44(5):532-7
161. Stec M, Sczepanka J, Pypec J, Hirschfelder U. Peridontal status and oral hygiene in two populations of clefts patients. *Cleft Palate J*. 2007 Jan; 44(1):73-8
162. Stock NM, Rumsey N. Starting a family: the experience of parents with cleft lip and/or palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2015;52(4):425–36
163. Stoll C., Alembik Y., Dott B. and Roth M.P. “Associated Malformations in Cases with Oral Clefts”. *Craniofac Journal* 2000; 37(1): 41-47
164. Stone MB, Botto LD, Feldkamp ML, Smith KR, Roling L., Yamashiro D., Alder SC Подобрыване качеството на живот на деца с устни цепки. *J. Craniofacial Surg*. 2010; 21 : 1359-1361

165. Stothard, K.J. (2009). Maternal overweight and obesity and the risk of congenital anomalies. A systematic review and meta-analysis; 2009; 301: 36
166. Strauss RP. Culture, rehabilitation, and facial birth defects: International case studies. *Cleft Palate J.* 1985;22:56–62
167. Tabaquim MM, Marquesini MAM. Study of the stress of parents of patients with cleft lip and palate in a surgical process. *Estudos de Psicologia (Campinas).* 2013;30(4):517–24
168. Tanaka SA, Mahabir RC, Jupiter DC, et al. Updating the epidemiology of cleft lip with or without cleft palate. *Plast Reconstr Surg.* 2012;129:511e–518e
169. Ter Poorten L, Louw B. Mothers' experiences when their infants were diagnosed with cleft lips and/or palates. *Health SA Gesondheid.* 2002;7(2):56–67
170. Thamilselvan P, Kumar M, Murthy J, Sharma M, Kumar N. Psychosocial issues of parents of children with cleft lip and palate in relation to their behavioral problems. *J Cleft Lip Palate Craniofac Anom.* 2015;2(1):53–7
171. The Center for Children with Special Needs. *Cleft Lip and Palate. Critical Elements of Care.* 5th ed. Seattle, WA: Seattle Children's Hospital; 2010
172. Tolarova M. Periconceptional supplementation with vitamins and folic acid to prevent recurrence of cleft lip. *Lancet.* 1982 Jul 24. 2(8291):217
173. Tolarova, M. Etiology of clefts of lip and/or palate: 23 years of genetic follow-up in 3660 individual cases. In: Pfeifer G, editor. *Craniofacial abnormalities and clefts of the lip, alveolus, and palate.* Stuttgart: Thieme; (1991). , 16-23
174. Tolarova M, Harris J. Reduced recurrence of orofacial clefts after periconceptional supplementation with high-dose folic acid and multivitamins. *Teratology.* 1995 Feb. 51 (2):71-8
175. Tolarova, M. M, & Cervenka, J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *Am J Med Genet (1998).* , 75, 126-37
176. Tong A, Sainsbury P, Craig J. Consolidated criteria for reporting qualitative research (COREQ): a 32-item checklist for interviews and focus groups. *Int J Qual Health Care.* 2007;19(6):349–57

177. Torres MA, Evaristo T. Factores de riesgo de labio y/o paladar fisurado en neonatos del Hospital Nacional Docente Madre - Niño San Bartolomé en el período 2000 al 2009. *Odontol Sanmarquina*. 2011;14:12–14
178. Tortora C, Meazzini MC, Garattini G, Brusati R. Prevalence of abnormalities in dental structure, position, and eruption patterns in a population of unilateral and bilateral cleft lip and palate patients. *Cleft Palate J*. 2008 Mar; 45(2):154-62
179. Trettene AS, Razera AP, Maximiano TO, Luiz AG, Dalben GS, Gomide MR. Concerns of caregivers of children with cleft lip and palate on the postoperative care of lip repair and palatoplasty. *Rev Esc Enferm USP*. 2014; 48(6):993-8
180. Trost JE (July). "Articulatory additions to the classical description of the speech of persons with cleft palate". *Cleft Palate J* 1981; 18 (3): 193-203
181. Tuncbilek G, Ozgur F, Belgin E. Audiologic and tympanometric findings in children with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2003; 40: 304-09
182. United Nations. *Transforming our world: the 2030 agenda for sustainable development*. New York: United Nations; 2015
183. van Wyk PJ, Bütow KW, van der Merwe CA, Kleynhans EE. Incidence and clinical appearance of cleft deformities in the Transvaal. *J Dent Assoc S Afr*. 1987;42(7):403–6
184. Venkatesh R. Syndromes and anomalies associated with cleft. *Indian J Plast Surg*. 2009 Oct; 42(Suppl): S51–S55
185. Vichi M, Franchi L. Abnormalities of the maxillary incisors in children with cleft lip and palate. *ASDC J Dent Child*. 1995;62(6):412–7
186. Warkany J, Nelson RS. Appearance of skeletal abnormalities in the offspring of rats reared on a deficient diet. *Science*. 1940. 92:383-4
187. Warkany J, Schraffenberger E. Congenital malformations induced in rats by maternal nutritional deficiency. V. Effects of a purified diet lacking riboflavin. *Proc Soc Biol Led*. 1943. 54:92-4
188. Wayne, C., Cook, K., Sairam, S., Hollis, B., Thilaganathan, B. (2002). Sensitivity and accuracy of routine antenatal ultrasound screening for isolated facial clefts. *British Journal of Radiology*, 75, 584-589

189. WHO. Birth defects surveillance: a manual for programme managers. Geneva: World Health Organization; 2014
190. Yao CA, Swanson J, Chanson D, et al. Barriers to reconstructive surgery in low- and middle-income countries: a cross-sectional study of 453 cleft lip and cleft palate patients in Vietnam. *Plast Reconstr Surg.* 2016;138:887e–895e
191. Yazdee AK, Saedi B, Sazegar AA, Mehdipour P. Epidemiological aspects of cleft lip and palate in Iran. *Acta Med Iran.* 2011;49:54–58
192. York (NY):Oxford University Press; (2003). orofacial clefting. Cleft lip and palate: a physiological approach, *Oral Maxillofac Clin North Am* 2000; 12, 379-97
193. Young JL, O'Riordan M, Goldstein JA, Robin NH. What information do parents of newborns with cleft lip, palate, or both want to know? *Cleft Palate Craniofac J.* 2001;38(1):55–8
194. Zamora Linares CE, Sanchez CN. Psychological aspects in children with cleft lip. *Acta Pediatr Esp* 2010; 68(4): 178
195. Zeytinoğlu S, Davey MP, Crerand C, Fisher K, Akyil Y. Experiences of couples caring for a child born with cleft lip and/or palate: impact of the timing of diagnosis. *J Marital Fam Ther.* 2017;43(1):82–99
196. Zschieschack B, Grabowski R. The influence of caries of the deciduous teeth upon development of the dentition in patients with cleft lip, jaw and palate. *J Orofac Orthop.* 1999;60(3):215–224

АНКЕТНА КАРТА

Уважаеми родители,

Настоящото проучване има за цел да изследва медико-социалните проблеми на деца с вродени аномалии на устната кухина и ролята на медицинските специалисти за тяхното решаване.

1. Възраст на майката:

2. Вида на аномалията на устната кухина на детето:
.....

3. В рода на някой от родителите имало ли е случай на аномалия на устната кухина? 1. Не 2. Да, на майката 3. Да, на бащата

4. По време на бременността провеждана ли е пренатална диагностика за установяване на подобни аномалии на плода от специалиста, проследяващ бременността? 1. Не 2. Да

5. Според вас вродените аномалии на устната кухина социално-значим проблем ли са за нашето общество? 1. Не 2. Да

6. Считате ли, че екипния подход и колаборацията между различните специалисти е от съществено значение за подобряване на здравословното състояние на децата с вродени аномалии на устната кухина и повишаването на качеството им на живот?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

7. От кои специалисти според вас трябва да бъде съставено основното ядро на екипа, който трябва да осигури грижите за деца с вродени аномалии на устната кухина? (може повече от един отговор)

1. Лицево-челюстен хирург

2. Акушер-гинеколог
3. Дентален лекар
4. Личен лекар
5. Медицинска сестра
6. Акушерка
7. Социален работник
8. Друг специалист, какъв

8. Считате ли, че превенцията на раждането на деца с вродени аномалии на устната кухина трябва да започне още по време на бременността, чрез използването на пренатална диагностика за диагностициране на проблема?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

9. Считате ли, че пренаталната диагностика, като основен метод за диагностициране на деца с вродени аномалии на устната кухина се пренебрегва от специалистите, проследяващи бременността на майката?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

10. При раждане на детето с вродена аномалия на устната кухина медицинските специалисти направиха ли опит да Ви убедят да поемете грижите за него?

1. Не 2. Да

11. След раждането на детето Ви медицинските специалисти посъветваха ли ви да го изоставите? 1. Не 2. Да

12. Считате ли, че децата с вродени аномалии на устната кухина, които се отглеждат в семейна среда биха имали по-малко психологични травми, отколкото децата, които са били изоставени в институция дори за определен период от време? 1. Не 2. Да

13. Бихте ли се срамували, че детето ви има аномалия на устната кухина?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

14. Кой пое грижите за вашето дете след неговото раждане?

1. Детето се отглежда в семейна среда
2. Детето се отглежда в институция
3. Детето временно се отглежда в институция до приключване на лечението и коригиране на проблема
4. Детето е оставено за осиновяване

15. Бихте ли подкрепили модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

16. На какво според вас трябва да се акцентира при създаването на модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина?

.....
.....

АНКЕТНА КАРТА

Уважаеми студенти,

Настоящото проучване има за цел да изследва медико-социалните проблеми на деца с вродени аномалии на устната кухина и ролята на медицинските специалисти за тяхното решаване.

1. Възраст:.....

2. Специалност: 1 Медицинска сестра 2. Акушерка

3. Курс:

4. В учебната програма включени ли са проблеми, свързани с грижите за деца с вродени аномалии на устната кухина? 1. Не 2. Да

5. В процеса ви на обучение застъпена ли е комуникацията със семействата с цел превенция на изоставянето на дете, родено с аномалии? 1. Не 2. Да

6. Колко случая на деца с вродени аномалии на устната кухина сте наблюдавали в процеса си на обучение? 1. Николко 2. Малко 3. Много

7. Според вас вродените аномалии на устната кухина социално-значим проблем ли са за нашето общество? 1. Не 2. Да

8. Чувствате ли се достатъчно подготвени за комуникация с родителите с цел превенция на изоставянето на деца с вродени аномалии на устната кухина?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

9. Считате ли, че екипния подход и колаборацията между различните специалисти е от съществено значение за подобряване на здравословното състояние на децата с вродени аномалии на устната кухина и повишаването на качеството им на живот?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

10. От кои специалисти според вас трябва да бъде съставено основното ядро на екипа, който трябва да осигури грижите за деца с вродени аномалии на устната кухина? (може повече от един отговор)

1. Лицево-челюстен хирург
2. Акушер-гинеколог
3. Дентален лекар
4. Личен лекар
5. Медицинска сестра
6. Акушерка
7. Социален работник
8. Друг специалист, какъв

11. Считате ли, че превенцията на раждането на деца с вродени аномалии на устната кухина трябва да започне още по време на бременността, чрез използването на пренатална диагностика за диагностициране на проблема?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

12. Считате ли, че пренаталната диагностика, като основен метод за диагностициране на деца с вродени аномалии на устната кухина се пренебрегва от специалистите, проследяващи бременността на майката?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

13. При раждане на дете с вродена аномалия на устната кухина наблюдавали ли сте опити на медицинските специалисти да убедят родителите да поемат грижите за него? 1. Не 2. Да

14. Случвало ли се е във вашето обучение да ставате свидетели как медицински специалисти съветват родителите на дете с вродена аномалия на устната кухина да изоставят детето? 1. Не 2. Да

15. Считате ли, че децата с вродени аномалии на устната кухина, които се отглеждат в семейна среда биха имали по-малко психологични травми, отколкото децата, които са били изоставени в институция дори за определен период от време? 1. Не 2. Да

16. Считате ли, че вашата роля като медицински специалисти се свежда само до оказване на здравни грижи на децата с вродени аномалии на устната кухина?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

17. Бихте ли подкрепили модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

18. На какво според вас трябва да се акцентира при създаването на модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина?

.....
.....
.....
.....

АНКЕТНА КАРТА

Уважаеми колеги,

Настоящото проучване има за цел да изследва медико-социалните проблеми на деца с вродени аномалии на устната кухина и ролята на медицинските специалисти за тяхното решаване.

1. Пол: 1. Мъж 2. Жена

2. Възраст:.....

3. Трудов стаж:

4. Колко случая на деца с вродени аномалии на устната кухина сте имали в своята практика? 1. Николко 2. Малко 3. Много

5. Според вас вродените аномалии на устната кухина социално-значим проблем ли са за нашето общество? 1. Не 2. Да

6. Чувствате ли се достатъчно подготвени за комуникация с родителите с цел превенция на изоставянето на деца с вродени аномалии на устната кухина?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

7. Считате ли, че екипния подход и колаборацията между различните специалисти е от съществено значение за подобряване на здравословното състояние на децата с вродени аномалии на устната кухина и повишаването на качеството им на живот?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

8. От кои специалисти според вас трябва да бъде съставено основното ядро на екипа, който трябва да осигури грижите за деца с вродени аномалии на устната кухина? (може повече от един отговор)

1. Лицево-челюстен хирург

2. Акушер-гинеколог
3. Дентален лекар
4. Личен лекар
5. Медицинска сестра
6. Акушерка
7. Социален работник
8. Друг специалист, какъв

9. Считате ли, че превенцията на раждането на деца с вродени аномалии на устната кухина трябва да започне още по време на бременността, чрез използването на пренатална диагностика за диагностициране на проблема?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

10. Считате ли, че пренаталната диагностика, като основен метод за диагностициране на деца с вродени аномалии на устната кухина се пренебрегва от специалистите, проследяващи бременността на майката?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

11. При раждане на дете с вродена аномалия на устната кухина опитвате ли се да убедите родителите да поемат грижите за него? 1. Не 2. Да

12. Случвало ли се е във вашата практика да посъветвате родителите на дете с вродена аномалия на устната кухина да изоставят детето?

1. Не 2. Да

13. Считате ли, че децата с вродени аномалии на устната кухина, които се отглеждат в семейна среда биха имали по-малко психологични травми, отколкото децата, които са били изоставени в институция дори за определен период от време? 1. Не 2. Да

14. Считате ли, че вашата роля като медицински специалисти се свежда само до оказване на здравни грижи на децата с вродени аномалии на устната кухина?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

15. Бихте ли подкрепили модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина?

1. Не 2. Да 3. Не мога да преценя

16. На какво според вас трябва да се акцентира при създаването на модел за интегрирани грижи за деца с вродени аномалии на устната кухина?

.....

.....

.....

.....

ОЦЕНКА НА ХРАНЕНЕ НА ДЕЦА С ЦЕПНАТИНИ

ИМЕ ПОЛ мъж жена

ДАТА НА ОЦЕНКА..... ОЦЕНЯВАЩА СЕСТРА

.....

ОСОБНОСТИ ПРИ РАЖДАНЕТО

.....

.....

ВИД НА ЦЕПНАТИНАТА

.....

ПРИДРУЖАВАЩИ ЗАБОЛЯВАНИ да не

НАБЛЮДЕНИЕ НА КЪРМАЧЕТО

ДИСМОРФИЧНИ ОСОБНОСТИ да не

МУСКУЛЕН ТОНУС нормален отпуснат

МИКРОГНАТИЯ да не

ПОЗИЦИЯ НА ЕЗИКА предна срединна задна издаден напред

ПОДДЪРЖА ЛИ НОРМАЛНО ДИШАНЕ ПО ГРЪБ да не

ТРАХЕАЛЕН ТИРАЖ да не **СТЕРНАЛЕН ТИРАЖ** да не

ПРИЗНАЦИ НА ЦИАНОЗА да не

КОМЕНТАРИ.....

.....

НЕНУТРИТИВНА ОЦЕНКА

РЕФЛЕКСИ:

РЕФЛЕКС ЗА ТЪРСЕНЕ да не

РЕФЛЕКС ЗА ПОВРЪЩАНЕ да не

РЕФЛЕКС ЗА СУЧЕНЕ да не

ДВИЖЕНИЕ НА ЕЗИКА оформящ чашка перисталтика **слабо**

отпуснато

СИЛА НА СУКАНЕ силно умерено слабо

ОБРАЗУВА ЛИ ВАКУУМ да не

НУТРИТИВНА ОЦЕНКА

НАЧИН НА СУЧЕНЕ ЗА 1 МИНУТА

Брой преглъщания

Брой всмуквания

Трудности при преглъщане да **не**

Поддържа ли сучене да **не**

Ритмичност при сучене да **не**

Координация между сучене, гълтане и дишане добра **лоша**

РЕАКЦИЯ НА КЪРМАЧЕТО отпуснато **напрегнато** отказ за хранене

даване

махане с ръце **изпотяване** **цианоза**

БЕЗОПАСНО ЛИ Е ДА ПРЕМИНЕМ КЪМ ХРАНЕНЕ ПРЕЗ УСТАТА

ДА НЕ

НАЧИН НА ХРАНЕНЕ

• КЪРМЕНЕ

интензивно *умерено*

- Състояние на гърдите
- Сила на изтичане на кърмата
- Позиция при кърмене

• ХРАНЕНЕ С ШИШЕ

- Твърдо шише
 - Марка
 - Вид на биберона

Размер на биберона

- Позиция на дупките на биберона

○ Меко шише

- Вид

- Вид на биберона

Размер на биберона

- Позиция на дупките

● **КОМБИНИРАНО ХРАНЕНЕ -СОНДА/БИБЕРОН**

○ Брой хранения през сондата

○ Количество

○ Брой хранения през устата

○ Количество

○ Продължителност на храненето

● **ХРАНЕНЕ С НАЗОГАСТРАЛНА СОНДА**

○ Брой хранения

○ Количество

○ Продължителност

КОМЕНТАРИ И ПРЕПОРЪКИ

.....

БЕЗОПАСЕН МЕТОД НА ХРАНЕНЕ КЪМ МОМЕНТА НА ОЦЕНКАТА

.....

ДАТА НА СЛЕДВАЩА ОЦЕНКА/ВИЗИТА

.....