

FRI-2.G-104-2-HC-02

---

**ACTIVITIES OF THE NURSING NURSING IN CHILDHOOD AND CARE  
FOR CHILDREN WITH INTEGRATED LEAVE OF THE ORAL AND  
NECESSITY <sup>20</sup>**

---

**Assist. Prof. Tatyana Atanasova**

Department of Health Care; Faculty of Public Health and Health Care  
University of Ruse  
Phone: 0885635514  
E-mail: nursing\_russe@abv.bg

**Assoc. Prof. Kristina Zaharieva, PhD**

Department of Health Care; Faculty of Public Health and Health Care  
University of Ruse  
Phone: 0885193003  
E-mail: kzaharieva@uni-ruse.bg

**Albena Spasova**

Nurse UMBAL-Ruse  
E-mail: spasova\_a@abv.bg

***Abstract:** Congenital facial anomalies are a heterogeneous group of diseases with different genetic backgrounds and clinical manifestations. The prevalence rate for Western countries is 1: 500-700 newborn babies; 70% of cases of VCSD were isolated and the remaining 30% appeared in the overall picture of various syndromes, chromosomal abnormalities, or in connection with many congenital anomalies of unknown origin. A member of the birth crevice team is the nurse specializing in the care of persons with congenital fissures. Breastfeeding of these children should begin as early as possible and not the first week after the newborn gets used to the teat. The network of specialized nurses and midwives has been created for the benefit of newborn children with facial anomalies and their families. Before starting with assisted meals, a nutrition assessment by a healthcare professional with special knowledge of the mechanisms and eating skills in the presence of a crack is performed. The aim of the study is to achieve better organization and quality in the work of nurses and midwives by the neonatal and pediatric wards providing care for children with VLA achieved by expanding competencies and measured by increasing the number of children in the family by The birth itself. Conclusions. The prevalence of isolated VCTN (91.7%) is prevalent, which allows for normal breastfeeding or assisted feeding as well as for timely surgical correction. Not good coordination between professionals at different levels, which can be overcome by training, expanding competencies and skills of nurses and midwives, better coordination with the nutritionist, and sharing the thesis that home breeding is best for Baby.*

***Keywords:** congenital cleft of the mouth and the palate, newborns, newborn feeding with slit, care for children with slits, nurse*

**ВЪВЕДЕНИЕ**

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. 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

---

<sup>20</sup> Докладът е представен на пленарната сесия на 28 октомври 2017 с оригинално заглавие на български език: **ДЕЙНОСТИ НА МЕДИЦИНСКАТА СЕСТРА ПРИ ХРАНЕНЕ И ГРИЖИ ЗА ДЕЦА С ВРОДЕНА ЦЕПНАТИНА НА УСТНАТА И НЕБЦЕТО**

при лечението и мултидисциплинарност, изискваща диспансеризация в специализирани центрове. Честотата на разпространение за 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. Вродените цепнатини на устната и/ или небцето (ВЦУН) се наблюдават по-често при мъже, а цепнатините само на небцето са по-чести при женския пол. Едностранните цепнатини на устната са по-чести (2/3) от лявата страна (Анастасов, 2006). По литературни данни децата с ВЦУН се раждат на клъстери – т.е. не равномерно през всички месеци, а на пикове през годината, по време на които има по-голяма концентрация на раждания на такива деца – явление което все още няма научно обяснение. ВЦУН са сравнително широко разпространена аномалия, която резултира в разнообразни по размер несраствания на лицевите и въздухоносни структури. 70 % от случаите на ВЦУН са изолирани, а останалите 30 % се появяват в общата картина на различни синдроми, хромозомни аномалии или във връзка с множество вродени аномалии с неизвестен произход. Някои от по-често срещаните синдроми, в общата картина на които има и ВЦУН са: Тризомия 13, Тризомия 21, Синдром на Вандер Ууд (Vander Woud), Синдром на Тричър-Колинс (Treacher-Collins), ектодермална дисплазия, Синдром на Пиер Робен (Pierre Robin), Синдром на ДиДжордж (DiGeorge) и др. (Анастасов, 2006). Най-честите аномалии, съчетани с ВЦУН са сърдечните аномалии, следвани от полидактилия, хидроцефалия, микроофтальмии. Съществуват различни класификации, но 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 небе, мекото и части от твърдото небе 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 муозна мембрана в задната част на небцето и представлява непълноценно срастване на мускулния слой на мекото небе. 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 горната 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.

Юли 2013 г е въведен националният регистър на пациентите с ВЛА, като целта е да се създаде база данни, с помощта на която да се направят обобщения и по-точни епидемиологични проучвания, които да осигурят условия за създаване на стандарт за тяхното комплексно лечение. Юни 2016 г., този стандарт е факт и в него 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).

## ИЗЛОЖЕНИЕ

Всяка патология на мускулите и тяхното залавяне, и наличието на отвори, променящи вакуума в устната кухина, довеждат до затруднения в храненето, дишането, слуха и говора на

тези деца. Адаптивните способности на детския организъм позволяват аномалията да се понася сравнително добре. 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. Спадането на тегло също се свързва само и единствено с аномалията, без да се отчита съчетаването с друга голяма аномалия – хромозомна, сърдечна малформация, гастроэзофагиален рефлукс, аномалии на мозъка. При повечето деца липсата на вакуум не е решаваща и е възможно детето да се кърми, като то заема полувертикална поза, а майката с пръстите си подпомага изтичането на млякото. Кърменето на тези деца трябва да започне възможно най-рано, с оглед запазване и стимулиране на рефлексите. Сученето има редица предимства за развитието на лицевата мускулатура и оттам на говора. Доказана е и по-малката честота на серозните отити при кърмените деца с цепнатини на небцето, което се свързва и с по-добрата функция на мускулатурата на небцето. Положително въздействие имат както непосредственият контакт между майката и бебето, така и предимствата на майчината кърма пред адаптираните млека. Когато все пак кърменето се окаже невъзможно, храненето може да се извършва с възможно най-мек каучуков биберон с по-голям отвор, който да е насочен надолу и млякото трябва да изтича на капки, а не на струя. Носенето на obturatori и небцови пластини намират все по-малко приложение поради растежа на горната челюст и ежемесечната нужда от подмяна им. Мрежата от специализирани медицински сестри и акушерки е създадена в полза на новородени деца с лицеви аномалии и техните семейства по направление „Първи грижи и хранене“, като всички са преминали курс на обучение за оказване на психоемоционална подкрепа, първи грижи и помощ при храненето на деца с лицеви аномалии и на техните семейства. Съществуват и редица трудности, които в бъдеще ще наложат и промени. Съгласно стандарта специализираната медицинска сестра или акушерка трябва да притежава педиатрични умения, умения за даване на съвет и да притежава познания относно механизмите за нормално и абнормално хранене. Храненето може да започне само след извършване на клинична оценка на общото състояние на детето и преценка за справяне с дихателните проблеми, ако има такива. Възможно е преждевременно родените бебета да не могат да се хранят през устата или асистирано и първоначално да се изисква назогастрално хранене. Ако няма придружаващи заболявания може да се пристъпи към кърмене или хранене от обикновено шише. Преди да се започне с асистирано хранене, се извършва оценка на храненето от професионалист по здравни грижи със специални познания върху механизмите и уменията за хранене при наличие на цепнатина, чрез „Протокол за оценка на хранене на деца с цепнатини“ (<http://ala-bg.org/facial-anomalies-bg/feeding-cleft-children-bg/>, 2013)

### **Резултати от проведено проучване**

**Цел:** По-добра организация и качество в дейността на медицинските сестри и акушерки от неонатологичните и педиатричните отделения, предоставящи грижи за деца с ВЛА, постигнато чрез разширяване на компетенциите и измерено чрез увеличаване на броя на децата отглеждани в семейството от самото раждане.

**Материали и методи.** Извършено е ретроспективно проучване на случаите на деца с вродена цепнатина на устната и / или небцето на територията на област Русе за 5 годишен период - Август 2012 г -Август 2017 г. Проучени са 12 случая на новородени с вродена лицева аномалия. Използвани са статистически и документален методи – история на заболяване, форма за регистрация на новородено с ВЦУН, протокол за оценка на хранене на деца с цепнатини, форма за пренатална регистрация, отчетна форма за консултации, чрез които е доказана значимостта на предоставените специализирани грижи, хранене и психоемоционална подкрепа на родителите. В посочения период (Август 2012 г. – Август 2017 г.) са родени 12 деца с вродена лицева аномалия от които (виж Табл.1):

Таблица 1.

Вид на цепнатината	Абсолютен брой	Относителен дял
Цепнатина на устната	-	-
<b>Цепнатина на небцето</b>	<b>4</b>	<b>33,3 %</b>
Меко небце	3	75 %
Твърдо и меко небце	1	25 %
<b>Цепнатина на устната и небцето</b>	<b>7</b>	<b>58,4 %</b>
Едностранна	5	71,4 %
Двустранна	2	28,6 %
<b>Синдром на Pierre Robin</b>	<b>1</b>	<b>8,3 %</b>
Общ брой	12	100 %

От Табл.1 се вижда големият процент на изолираните цепнатини – 91,7 % (11 случая), т.е. това са деца само с ВЛА, която не се съчетава с други вродени заболявания или синдроми. Коригирането на цепнатината и проследяването на детето от мултидисциплинарен екип дава възможност за нормално физическо, психическо и говорно развитие, както и равнопоставеност в обществото. Раждането на бебе с цепнатина се отразява върху семейството и приятелите. Родителите са стресирани, чувстват вина и възможност за загуба на детето. Наличието на лицева аномалия неправилно се свързва с умствено изоставане и става повод за оставяне на детето в детско заведение и по такъв начин се нанася сериозна психотравма на родителите. В нашето проучване има само 1 случай на Синдром на Пиер Робен съчетан с цепка на небцето. По литературни данни ВЦУН се среща по-често при мъжкия пол, докато цепнатината на небцето е по-често срещана при женския пол. Тези данни се потвърждават и от нашия анализ. От общо 7 случая на деца с ВЦУН, 5 са момчета и 2 са момичета. От 4 случая на деца с цепнатина на небцето, 2 са момичета и 2 са момчетата. Цялостното разпределение по пол и етническа принадлежност е представено на Табл. 2

Таблица 2.

Критерий	Абсолютен брой	Относителен дял
Пол: Мъжки пол; Женски пол	7; 5	58,3 %; 41,7 %
Етническа принадлежност: Българска; Турска; Ромска.	4; 5; 3	33,3 %; 41,7 %; 25 %

В структурата на децата с ВЛА по пол относителните дялове са близки с лек превес на мъжкия пол. В структурата на децата с ВЛА по етническа принадлежност също има равномерно засягане на децата от български, турски и ромски произход. Данните за България сочат, че годишно се раждат около 100 бебета с цепнатина на устните и / или небцето във всички етнически групи. В литературата съществуват данни, че раждането на деца с ВЦУН става неравномерно, наблюдават се пикове през годината (кълъстери). Това явление, макар че няма научно обяснение се наблюдава независимо от малкото случаи които представяме и в нашето проучване (Табл.3).

Таблица 3.

Мес. и год. на раждане	Брой деца с ВЦУН	Мес. и год. на раждане	Брой деца с ВЦУН	Мес. и год. на раждане	Брой деца с ВЦУН	Мес. и год. на раждане	Брой деца с ВЦУН	Мес. и год. на раждане	Брой деца с ВЦУН
08.2012	1	02.2014	1	06.2015	1	02.2016	1	01.2017	2
11.2012	2					07.2016	1		
03.2013	1					08.2016	1		
						09.2016	1		
общо	4	общо	1	общо	1	общо	4	общо	2

По правило децата с ВЦУН са най-често доносени и имат отличен сукателен рефлекс, което позволява бързо адаптиране към аномалията. В Русенска област за посочения период от всичките 12 деца с ВЛА, 9 са доносени (75 %) и 3 деца недоносени (25 %). Причините за недоносеност при две от децата са преждевременно раждане в 35 г.с. и 36 г.с., като съответно теглото им е 2400 и 2450 грама. В третия случай се касае за спонтанен аборт в 26 г.с. след суициден опит с пестициди – тегло на фетуса е 585 грама и точно при него се наблюдава цепка на небцето, която е открита 2 месеца по-късно при хоспитализация в педиатрично отделение по повод инцидент на задавяне и спиране на дишането. Недоносеността и други причини около раждането на децата, както е при детето със синдрома на Пиер Робен обуславят и дихателните нарушения при 5 от децата (41,7 %). Доносените деца са здрави, липсват дихателни нарушения, имат запазени рефлексни за търсене, повръщане, сучене и поддържат добра координация между сучене, гълтане и дишане. От всички изследвани деца с вродена цепнатина само при 1 случай се регистрира липса на рефлексни (недоносено дете с тегло 585 грама) и при 2 случая (16,7 %) се наблюдава лоша координация между сучене, гълтане и дишане – това отново са двете деца - недоносеното дете с тегло 585 грама и детето със синдрома на Пиер Робен. Всички тези данни са в подкрепа на твърдението, че децата с ВЦУН са здрави деца по отношение на физическото и психическото им развитие, притежават рефлексни, съответно могат да се кърмят и хранят както всички останали новородени и имат нужда от майчини грижи и отглеждане в семейството. На фона на високия процент доносени деца (75 % или това са 9 деца от общо 12) със запазени рефлексни се регистрира хранене с назогастрална сонда при 58,3 % (7 деца), кърмене и хранване с биберон и дохранване със сонда при 2 случая (16,7 %), кърмене при 2 случая (16,7 %) и хранене с обикновен каучуков биберон при 1 случай (8,3 %). Времетраенето на едно хранене на дете с цепнатина на устната и небцето отнема между 30 и 45 мин., а при хранене със сонда – 10 минути – времето за хранене, липсата на достатъчно персонал и по-безопасното приложение на назогастралната сонда спрямо храненето с биберон и възможността детето да се задави и аспирира храна, са основните причини за високия процент на прилагане на назогастрална сонда.

Пренаталната ехографска диагностика на лицевите аномалии е рутинна практика в напредналите страни. Ранното диагностициране дава време на родителите да приемат информацията и да осъществят по-ранни срещи с мултидисциплинарния екип и със специалиста по хранене. Установяването на лицева аномалия е възможно ехографски още от третия – четвъртия месец. В извършеното проучване се установи, че само в 1 случай е извършена пренатална диагностика в 32 г. с., като причината за това е, че първото дете в семейството е починало при раждането с тежка аномалия несъвместима с живота, но не е имало вродена цепнатина. При всички останали случаи не е извършена пренатална диагностика, независимо, че при едно от децата в семейството също първото дете се ражда с цепнатина на устната и с детска церебрална парализа, и в следствия умира. Тази информация е споделена с гинеколога проследяващ бременността.

Съгласно българският стандартизационен документ „ранни грижи за бебета, родени с цепнатина на устната и / или небцето“ специалиста по хранене е този, който посещава бебето след като е информиран, оказва подкрепа на родителите, предоставя нужната информация, извършва оценка на храненето, осъществява контакта между родителите и мултидисциплинарния екип. Анализ на случаите показва, че липсва добра координираност между специалиста по хранене и специалистите от неонатологичното отделение и всъщност само при 4 деца е осъществена среща още в първия ден, а това дава възможност на социалните служби бързо да се намесят и да уредят отглеждането на детето в центрове за настаняване от семеен тип.

Положителна тенденция се наблюдава при отглеждането на тези деца след хирургичната корекция – от общо 12 деца, за посочения период в детски институции са настанени 10 деца (83,3 %), от които 2 деца са осиновени, 5 са върнати в семейството след корекцията на цепнатината, 2 деца очакват отново да са при родителите си след извършване на втора корекция. Тези данни са в подкрепа на тезата, че родителите се страхуват от отглеждането на дете с ВЦУН, че са притеснени от мнението на околните.



## ИЗВОДИ

- Преобладават изолираните ВЦУН (91,7 %), което дава възможност за нормално кърмене или асистирано хранене, както и за съвременна хирургична корекция.
- Наблюдава се равномерно разпределение по пол и етническа принадлежност при новородените с ВЦУН.
- Доносените новородени са 75 %, нямат дихателни проблеми, имат запазени рефлексии и добра координация между сучене, гълтане и дишане, което позволява кърмене или асистирано хранене след извършена оценка на храненето от сестра или акушерка по хранене.
- На фона на високия процент доносени деца, при 58,3 % (7 новородени) се прилага ненужно хранене с назогастрална сонда, което намалява възможността за бърза адаптация на новороденото.
- Нисък процент на пренатална ехографска диагностика, което води до повишаване на психотравмата у родителите.
- Не добра координация между специалистите от различните нива, което може да се преодолее с обучение, разширяване на компетенциите и уменията на медицинските сестри и акушерки, по-добра координираност със специалиста по хранене и споделяне на тезата, че отглеждането в дома е най-доброто за бебето.
- Наблюдава се положителна тенденция (58,3 %) при отглеждането на децата в семейството след хирургична корекция и осъзнаване на факта, че вродената цепнатина не оказва съществено влияние за правилното физическо и психическо развитие на детето.

## REFERENCES

Anastasov Yu. (1990), Kliniko-laboratorni izsledvania pri detsa s vrodeni tsepnatini na ustnata i nebtseto. Stomatologia, 2, 16:20 (**Оригинално заглавие:** Анастасов Ю. (1990), Клинико-лабораторни изследвания при деца с вродени цепнатини на устната и небцето. *Стоматология* 1990, 2, 16:20).

Anastasov Yu. . (1990), Nyakoi novi shvashtania za etiologiyata i lechenieto na vrodenite tsepnatini na ustnata i nebtseto. Pediatria 1990, 4, 10-15 (**Оригинално заглавие:** Анастасов Ю., (1990), Някои нови схващания за етиологията и лечението на вродените цепнатини на устната и небцето. *Педиатрия*, 4, 10-15).

Anastasov Yu. (2000), Evropeyski standarti pri lechenie na patsientite s vrodeni tsepnatini na ustnata i nebtseto. Prakticheska Pediatria, 4, 15-16 (**Оригинално заглавие:** Анастасов Ю. (2000), Европейски стандарти при лечение на пациентите с вродени цепнатини на устната и небцето. *Практическа Педиатрия*, 4, 15-16).

Anastasov Yu. (2006), Vrodeni litsevi anomalii. Poligraf Komers Plovdiv, (**Оригинално заглавие:** Анастасов Ю. (2006), Вродени лицеви аномалии. Полиграф Комерс Пловдив.).

Simeonov E. (1991) i satr. Registratsia na vrodenite anomalii pri novorodeni detsa. Pediatria, 4:13-20 (**Оригинално заглавие:** Симеонов Е. (1991) и сътр. Регистрация на вродените аномалии при новородени деца. *Педиатрия*, 4:13-20).

Stoilova Ts., Yu. Anastasov (1990), Nyakoi parametri na vanshnoto dishane pri detsa s vrodeni tsepnatini na ustnata i nebtseto. Pnevmonologia i ftiziatria, 4, 13-17 (**Оригинално заглавие:** Стоилова Ц., Ю. Анастасов (1990), Някои параметри на външното дишане при деца с вродени цепнатини на устната и небцето. *Пневмология и фтизиатрия*, 4, 13-17)

Tehnicheski доклад (2015), Ranni grizhi za bebета, rodени s tsepnatina na ustnata i / ili nebtseto. BIS (**Оригинално заглавие:** Технически доклад (2015), Ранни грижи за бебета, родени с цепнатина на устната и / или небцето. БИС).

<http://ala-bg.org/facial-anomalies-bg/feeding-cleft-children-bg/>, 2013