

CROUZON SENDROMU (KRANİOFASIAL DİSOSTOSİS)



*Yüzümle Mutluyum
Derneği*



Bu sitede yer bilgiler Amerikan Damak Yarığı Derneği'nin (Cleft Palate Foundation) web sitesinden izin alınarak çevrilmiştir. Ayrıntılı bilgi için: <http://www.cleftline.org>



www.yuzumlemutluyum.org
info@yuzumlemutluyum.org

CROUZON SENDROMU

Crouzon Sendromu diğer adıyla Kraniofasial Distosis; birçok çeşidi olan konjenital yüz sorunlarından biridir. Bu sendromda; anormal gelişen kraniofasial birleşme söz konusudur. Bu birleşmeye; kafatasının ve yüzün bazı kemikleri katılır. Bu birleşme kemiklerin yeteri kadar büyümesine engel olarak, kafanın şeklinde, yüzün görünümünde ve dişlerde dışarıdan fark edilebilen bir farklılık yaratır. Bu hastalığın kendine has özelliklerinden yola çıkarak Dr. Crouzon bu hastalığı Crouzon Sendromu olarak tanımlamıştır.

NEDENLERİ

Nedeninin genlerle ilgili olduğu bulunmuştur. Anne ya da baba bu sendromdan etkilenmemişse bile gebelik esnasında genetik bir değişimle bu sendrom ortaya çıkabilir. Bu değişim ne olabileceği kesin olarak bilinmemektedir. Eğer bir ebeveyn bu sendrom ile ilgili geni taşıyorsa çocuğuna aktarma ihtimali de yüksektir.

AİLEMİZDE BU SENDROMUN TEKRAR GÖRÜLME OLASILIĞI

Eğer her iki ebeveyn de bu sendromdan etkilenmemişse ikinci çocuklarının Crouzon Sendromlu olma ihtimali çok düşüktür ancak bir ebeveyn etkilenmişse; her 2 doğumdan bir tanesinde Crouzon

sendromu görülebilir (%50 risk). Bu nedenle daha önce sendromu olan ailelerin genetik açıdan ayrıntılı olarak değerlendirilmeleri çok önemlidir.

CROUZON SENDROMLU ÇOCUĞUMDA ZİHİNSEL ENGEL OLACAK MI?

Zihinsel geriliğin Crouzon Sendromu'na kesinlikle eşlik ettiğine dair veri bulunmamaktadır. Ancak çocuğunuzun zihinsel gelişimi uygun testlerle düzenli olarak takip edilmelidir.

NE TÜR PROBLEMLERLE KARŞILAŞABİLİRİM?

Diğer birçok konjenital problem de olduğu gibi bu sendromda da hastalığın seyri kişiden kişiye değişmektedir. Genel bir değerlendirme ile uygun tedavinin planlanması için Kraniofasial sendromlarla ilgilenen merkezlere başvurabilirsiniz. Bu tür merkezlerde birçok uzman ile yaşayacağınız sorunlar hakkında görüşebilirsiniz.

Siz ebeveyn olarak; özellikle kulak hastalıkları ve işitme kaybı konusunda dikkatli olmalısınız. Çünkü yapılan araştırmalar göstermiştir ki; Crouzon Sendromlu bireyler kulak ile ilgili hastalıklara oldukça yatkındırlar. Kraniofasial merkezlerde yeni doğanlar için işitme taraması yapılmaktadır. Çocuğun büyürken işitmesi KBB uzmanı ve odyologlar tarafından düzenli olarak kontrol edilmelidir.

Crouzon Sendromlu bazı çocuklar da dil-konuşma gelişimi normal seyrederken birçok çocuk bu konuyla ilgili sıkıntılar yaşamaktadır. Bu nedenle dil ve konuşma terapistleri tarafından düzenli aralıklarla dil ve konuşma gelişimi izlenmelidir. İhtiyaç duyulması halinde terapi önerilmektedir.

Crouzon Sendromlu bireylerin bazıları; göz kuruması ile ilgili sorun yaşamaktadır. Fazla gözyaşı ya da kas dengesiyle ilgili problemler görülmektedir. Bu sebeple Crouzon Sendrom'u olan çocuğunuzun en kısa zamanda göz muayenesinden geçmesi gereklidir.

Crouzon sendromu olan bireylerin yaşadığı en büyük sorunlardan biri de üst çenenin gelişmemesidir. Bu gelişme geriliğinden dolayı, yüzde deformite (dışarı doğru fırlamış gözler, yüzün orta bölümünde çökme) ve maloklüzyon (alt ve üst çene arasındaki orantısız gelişim) gözlenir. Ortodontistler ve plastik cerrahlarla görüşülerek bu sorunlar çözümlenebilir.

Bu sendrom aynı zamanda; sosyal ilişkiler ve aile ilişkileri açısından çeşitli sorunlar yaratabilir. Eğer ihtiyaç duyulursa psikolog ve sosyal çalışmacılardan yardım alınabilir. Unutulmamalıdır ki, Crouzon sendromlu çocuklar da diğer tüm çocuklar gibidir. Sosyal uyum ve akademik başarı gibi ihtiyaçları

vardır. Profesyoneller; erken tanı ve müdahale ile çocuğun sahip olduğu maksimum kapasiteyi ortaya çıkarmaya çalışmaktadır.

Siz ya da çocuğunuzun ihtiyaç duyduğunda başka uzmanlar da sizlere yardım edeceklerdir.

ÇOCUĞUM İÇİN NASIL BİR TEDAVİ UYGULANABİLİR?

Crouzon Sendromu olan bireyin ihtiyacı olan tedavi zamanlaması kişinin bu sendromdan ne kadar etkilendiğine ve yaşına bağlıdır. Örneğin yeni doğanda kemiklerin normal gelişimine devam edebilmesi için ameliyat gerekebilmektedir. Ortodontik tedavi ile dişlerin düzeltilmesi ve çene cerrahisi ile uygun yerleşmesi sağlanmaktadır. Bu işlemlerin yapılma süresi çocukluk, ergenlik hatta daha ileriki yaşlara uzayabilmektedir. Çok daha karmaşık sorunlar için konuda uzmanlaşmış kraniofasial cerrahlar başka ameliyatlara yapabilmektedir.

ÇOCUĞUM İÇİN ŞU AN NELER YAPABİLİRİM?

Öncelikle yapılacak şey tanının uygun olup olmadığına bakmaktır. Crouzon Sendromu diğer sendromlarla benzer semptomlar gösterir ve tüm uzmanlar bu ayrımı yapamayabilirler. Genetik uzmanı gerekli olan değerlendirme ve bilgilendirmeyi yapabilir. Diğer bir

bir önemli nokta uygun bir kraniyofasyal merkezin bulunmasıdır. Bunun için belki başka bir şehre gitmeniz gerekebilir. Son olarak benzer sorunlar yaşayan aileler ile bir araya gelmek ve aile destek programlarına katılmak da çok önemlidir.

Daha ayrıntılı bilgi için;

İstanbul Medipol Üniversitesi Dil,
Konuşma ve Yutma Terapisi ve
Yenilikçi Teknolojiler
Araştırma ve Uygulama Merkezi
(MEDKOM)



Web: <http://medkom.medipol.edu.tr/>



Bağlarbaşı Mh. Kumru Sk.
No:10/5 Maltepe İstanbul



+90 530 834 63 57
+90 216 443 88 09