

PIERRE ROBIN SEKANSI/KOMPLEKSİ HAKKINDA BİLGİLER



*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

PIERRE ROBIN SEKANSI

Pierre Robin Sekansı ("Roben" olarak telaffuz edilir) alt çenenin daha küçük olması (micrognathia) ya da üst çenenin gerisinde (retrognathia) olması durumuna verilen isimdir. Sorunun ciddiyetine bağlı olarak dilin konumu boğaza doğru değişir ve hava yolunu tıkayabilir. Çoğu bebek -ancak hepsi değil- aynı zamanda yarık damağa da sahip olabilirler fakat yarı dudak görülmez.

Yıllar boyunca, Pierre Robin Sekansına farklı isimler verilmiştir. Bunlar: Pierre Robin Sendromu, Pierre Robin Üçlüsü, Pierre Robin Anomalad. Ancak bu tanımlar özellikle sendrom tanımı doğru değildir. Pierre Robin sendromlara eşlik edebilir ancak izole olarak da ortaya çıkabilir [1].

Değişken özellikleri ve sebepleri olan bu durumu Robin sekansı ya da Robin kompleksi olarak tanımlamak belirli bir hasta grubu için daha uygun olabilir. Pierre Robin adındaki bir doktor; küçük alt çene, yarık damak ve dilin yanlış konumlanmasını bir kombinasyon olarak 1923 yılında ilk rapor eden kişidir.

[1] Editörün Notu: Pierre Robin ülkemizde çoğu zaman sendrom olarak anılmakta olduğu için bu vurgunun özellikle yinelenmesine ihtiyaç duyulmuştur.

BU DURUMA NELER SEBEP OLUR?

En temel sebebi alt çenenin doğum öncesi normal gelişimini tamamlayamamasıdır. Hamileliğin 7-10. haftalarında alt çene hızlıca büyür ve dilin iki damak arasından alçalmasını sağlar. Herhangi bir sebeple alt çene gerektiği gibi büyümezse, dil, damağın kapanmasını engelleyerek yarık damağa sebep olur. Küçük ya da yanlış konumlanmış alt çene, dilin ağzın arka tarafında pozisyon almasına sebep olur. Bu durum doğum sırasında nefes almada güçlük çekilmesine sebep olabilir. Bu olaylar "sekansı" durumun deformasyon sekansı olarak adlandırılmasının sebebidir. Fakat tüm hastalar için durum böyle olmak zorunda değildir. Bazı hastalar için bu özellikler başka bir sendrom ya da kromozal bir durumdan kaynaklanabilmektedir.

BU DURUM NE KADAR YAYGIN?

Robin sekansı/kompleksi oldukça nadir görülen bir durumdur. Sıklığı 2.000'de 1'den, 30.000'de 1'e kadar değişmektedir. Fakat yarık dudak ya da damak her 1000 canlı doğumda 1 görülmektedir.

OLASI BİR SONRAKİ ÇOCUĞUM DA BU DURUMDAN ETKİLENİR Mİ?

Pierre robin sekansının izole olması ya da başka bir sendroma eşlik etmesi durumlarının bilinmesi önemlidir. İzole Pierre Robin sekansı olan bir çocuğa sahip bir ailenin di-

diğer çocuklarında da bu durumun olma olasılığı %1 ile %5 arasında değişmektedir. Henüz daha doğru tahminler yapabilmemizi sağlayacak yeterli araştırma yapılmamıştır.

Robin Sekansı; Stickler sendromu, velokardiofasiyal sendrom ya da Treacher Collins Sendromuna eşlik ediyorsa genetik/kromozomal faktörler nedeniyle olası bir sonraki çocuğunuzda bu durumun görülme olasılığı yüksektir. Robin Sekansı/kompleksi ayrıca çevresel etkenlerden etkilenen (teratogenik) çocuklarda da görülebilir (Fetal alkol sendromu ve Fetal Hidantoin Sendromu gibi). Pierre Robin sekansı ile doğan bebeklerin olası sendrom ihtimalleri nedeniyle genetik açıdan değerlendirilmesi çok önemlidir.

BU DURUMLA İLİŞKİLİ OLARAK NE TÜR PROBLEMLER BEKLEMELİYİM?

Diğer doğum defektleri gibi Robin sekansının şiddeti de çocuktan çocuğa değişmektedir. Bazı çocuklar diğer çocuklardan daha fazla problem yaşayabilmektedirler. Erken dönemde en sık karşılaşılan sorun nefes alıp verme ve beslenmedir. Sorunları azaltabilmek için ebeveynler bebeklerini nasıl pozisyonlamaları gerektiğini bilmelidirler (örn. bebeği sırt üstü pozisyonda bırakmamak). Bu durumdan çok şiddetli etkilenmiş bebekler için yalnızca pozisyonla-

mayı bilmek de yeterli olmayabilir. Böyle bir durumda bir pediatristin hava yolunu korumak ve beslenmeye yardımcı olmak için özel dizayn edilmiş bir aparat önermesi gerekebilir. Bazı çocuklar cerrahi operasyon gerektiren şiddetli solunum problemleri yaşayabilirler. Pediatristler ya da KBB uzmanları bebeği detaylı olarak kulak hastalıkları için muayene etmelidirler. Genellikle yarık damaklı tüm çocuklar kulak zarının arkasında sıvı birikmesine maruz kalmaktadırlar. Bu sebeple KBB uzmanı tarafından ventilasyon tüpü takılması önerilebilir.

Kulak enfeksiyonları kalıcı işitme kaybına sebep olabileceği ve dil-konuşma gelişimini kötü etkileyeceği için odyolog tarafından da erken dönemden itibaren kontrol altında tutulmalıdır.

NASIL TEDAVİ EDİLİR?

Çoğu hastada alt çene yaşamın ilk yılında hızla büyür. Bazı çocuklarda alt çene o kadar hızlı büyür ki 4-6 yaşa kadar profili normal görünür. Bu görünüme ulaşamayan çocukların cerrahi müdahaleye ihtiyacı olabilir. Çocukların çenelerinin neden çeşitli oranlarda büyüdüğü bilinmemektedir.

Yarık damak varsa bunun da cerrahi müdahale ile kapatılması gereklidir. Operasyon zamanı çocuğun büyümesine ve gelişmesi-

ne göre çeşitlilik göstermektedir. Ancak genellikle bir yaşlarında yapılmaktadır. Yarık damaklı çocuklar bir dil ve konuşma terapistinin gözetiminde olmalıdır çünkü, gecikmiş konuşma bozukluğu riski taşımaktadırlar.

NEREDE TEDAVİ EDİLİR?

Robin sekansı olan çocukların farklı birçok sağlık sorunları olabileceği için ailelerin kraniyofasiyal sendrom merkezlerine başvurarak, değerlendirme ve girişim planının belirlenmesi için multidisipliner bir ekip tarafından kontrol edilmesi 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