

سندرم پیر روبین

(THE PIERRE ROBIN SYNDROME)

تعریف: سندرم پیر روبین عبارتست از هیپوپلازی فکک تحتانی (Micrognathia) باز بودن شکاف سقف دهان (Cleft palate) و در نتیجه به عقب افتادن ریشه زبان و اختلالات تنفسی و مشکلات عملی بلع در نوزادان.

این بیماری اولین بار توسط Virchow و موریس (Maurice) شرح داده شده است. پیر روبین شرح حال یکدسته از نوزادان را گزارش کرده است که Adenoid facies داشته اند بدون بزرگ شدن غدد لنفاوی حلقی.

او متوجه شد که مشکلات تنفسی معمولاً در نوزادانی وجود دارد که مبتلا به عقب رفتگی فکک تحتانی می باشد و در نتیجه ریشه زبان به عقب افتاده و اختلالات تنفسی و گوارشی در آنها ایجاد مینماید.

سندرم پیر روبین نادر نیست ولی گزارشاتی که در مورد این بیماری داده شده است محدود بوده و بایستی مورد مطالعه قرار گیرد زیرا ممکن است بتناجیح و خیمه منجمله سرگ منتهی شود.

ضمناً ناگفته نماند که تشخیص این بیماری نیمی از مداوی آنرا تشکیل می دهد. از سپتامبر ۱۹۵۷ تا اوت ۱۹۶۴ - ۲۵ بیمار که دارای این سندرم بودند به بخش جراحی بیمارستان اطفال گلاسگو Royal Hospital Glasgow مراجعه نموده اند. این تعداد بیمار از بین ۷۲۰۰ بیمار که مراجعه کرده اند جدا شده است. این اعداد نمیتواند تعداد صحیح بیماران را نمایان کند زیرا نیمی از بیمارانی که در بیمارستان دیده میشوند احتیاج مبرمی به معالجه ندارند (دسته سوم).

معمولاً این سندرم را بسته دسته تقسیم می کنند: فرم شدید، فرم متوسط و فرم خفیف. در فرم شدید تمام علائم بیماری موجود است (اختلالات تنفسی و مشکلات تغذیه

(Micrognathia, cleft palate) - اختلالات تنفسی و بلع در فرم شدید بعلت اتصال تغییر مکان یافته عضلات ژنئوگلووس به فک تحتانی هیپوپلازیک می باشد که بعلت تأثیر قوه ثقل زبان بعقب می افتد و راه مجاری تنفسی را مسدود می نماید. ضمناً بعلت تحریک حلق توسط ریشه زبان استفراغهای مکرر و اختلال در عمل بلع ایجاد میشود. در صورتی که نوزاد بیمار با علائم فوق تشخیص داده شد فوراً بیک بیمارستان بایستی سپرده شود تا در آنجا مورد پرستاری دقیق قرار گیرد.

فرم متوسط: ممکنست هر یک از علائم فوق بنهایی و یا تنها باز بودن سقف دهان موجود باشد که بر حسب محل ضایعه که ممکنست در قسمت نرم سقف یا قسمت سخت باشد، علائم مختلف ایجاد نماید. مطالعات پرتوشناسی نشان داده است که فک تحتانی در محل خود بازوایه کمتر از زاویه معمول اتصال پیدا کرده است و سایه نسوج نرم زبان نشان می دهد که زبان تغییر مکان یافته است.

فرم خفیف: ممکنست نوزاد گاهی مبتلابه اختلالات تنفسی نوع سیانوز یا استفراغ مکرر باشد و در معاینه هیپوپلازی فک کشف گردد که معمولاً توجه باین بیماری باعث شناسائی آن می گردد. در حالتی که سندرم بی پرووین بصورت کاملی وجود داشته باشد نتیجه کار سرگ است مگر آنکه معالجات لازم و قطعی انجام شود.

علائم: حملات این بیماری معمولاً زمانی بوجود می آید که نوزادان را بیشت بخواباند یا به آنها غذا می دهند - غذا دادن به این کودکان مشکل و گاهی سمّنتع است زیرا زبان مانند یک مانع Ballvalve حفره حلق را مسدود می کند و بعالت تحریک دائم اعصاب حلقی نوزاد دائماً حالت استفراغ دارد. کودکان در این مرحله بتدریج لاغر شده وزن خود را از دست می دهند و بطرف کاشکسی خواهند رفت.

بی پرووین این حالت را Glossopototic Cachexia می نامد این حالت بالاخره منجر سرگ می شود و این سرگ یا بعلت خفگی و یا عفونتهای تنفسی می باشد. در بعضی موارد سرگهای ناگهانی ممکنست پیدا شود که بعقیده بعضی از مصنفین بعالت تحریک عصب وازوواگال می باشد بدین معنی که مواد استفراغ شده وارد نای شده و بعالت تحریک سبب سرگ ناگهانی می شود.

بعالت این پدیده بیماران رادرپرستاران سرده می یابند چو اینحالت در سندرم بی پرووین

نادر نیست بنابراین لازم است مطالعه شود که تاچه حد این سندرم در سرگهای ناگهانی نوزادان رلی ایفا می نماید.

بچه هایی که باین سندرم مبتلا بوده و از سرگ رهائی یافنداند معمولا از دهان نفس می کشند و دارای صورت ادنوئیدی هستند. در این بیماران عفونت های گوش میانی زیاد دیده می شود که قابل نسبت دادن به شکاف سقف دهان می باشد چون اسکان وارد شدن غذا رابه حفره نازوفارنکس و شیپور اوستاش آسان می کند. در بعضی از این نوزادان عقب افتادگیهای روانی مشاهده میشود که معلول حمله های نرسیدن اکسیژن به مراکز عصبی می باشد. همراه این سندرم گاهی طفل مبتلابه میگروسفالیزست که همراه با ساخته نشدن قسمتی از مغز مخصوصا لوب فرونتال می باشد که معلول یک نقص وسیع پیشرفته است - سایر ناخنجاریهای قوس برونشیاال نیز بدنبال این سندرم دیده می شود.

ضمن ایسروسایونهای جالبی که در باره این بیماری گزارش شده است نوزادی بوده که مدت چهار ماه با تغذیه از راه شکم حالت رضایت بخشی داشته است. پس از چهارماه ازعالجه او را در بسترش مرده یافته اند و در اتوپسی زبان حفره اوروفارنکس را پر کرده و شش های پر خون بوده و روی آنها لکه های خونی و کلاپس های ناحیه ای دیده میشده. سرگ ناگهانی بواسطه خفگی بمناسبت بسته شدن مجاری تنفسی تشخیص داده شده است.

در مورد دیگر نوزادی گزارش شده است که پس از دو ماه تغذیه بالوله در حالتی که به شکم خوابیده بوده است و رو به بهبودی میرفته است غفلتاً دچار نارسائی قلب گردیده پس از معالجات لازم و بعد از آنکه ورم و اسیت بیمار رو به بهبودی رفته ناگهان بیمار را در بسترش مرده یافتند. پس از کالبدشکافی معلوم شد که زبان حفره اوروفارنکس را پر کرده است و علت سرگ خفگی بوده است.

یک مورد سرگ بعلت نارسائی قلب نیز گزارش شده است که پس از اتوپسی بازبودن جدار دو بطن همراه این بیماری بوده است.

پنج نمونه از این کودکان که مبتلا به فرم خفیف سندرم پی ریروبین بوده اند و در منزل از آنها پرستاری میشده است حملات خفگی و استفراغهای مکرر داشته اند و بتدریج وزن آنها کاهش یافته و سه تن از این ه بیمار فوت کرده اند. وزن آنها در موقع مرگ همگی کمتر از ۱۰ پوند بوده است.

ناخنجاری های قلبی که معمولا بدنبال این بیماری وجود دارد خود میحت جدا گانه ایست که توسط بعضی از مصنفین مطالعه شده است.

درمان و نگاهداری:

علاوه بر پرستاری دقیق که برای مبتلایان باین سندرم لازم است، مطالب زیر باید در مورد آنها در نظر گرفته شود.

۱- تغذیه توسط لوله گذاری - این مسئله در مورد این بیماران بسیار ضروری است و در بسیاری از آنها باید تا هفته‌ها ادامه یابد. همکاران دندانپزشک ما همیشه می‌توانند در درمان این بیماران کمک نموده چون گاهی امکان داشته که توسط یک وسیله‌ای قسمت داخلی سقف را ببوشاند و این موضوع در بسیاری از موارد نافع بوده است.

۲- سوراخ کردن شکم - این روش در مورد دو بیمار که دارای استفرغهای شدید بوده‌اند عمل شده و نتیجه آن خوب بوده است.

۳- کشش زبان - یک درمان موقتی است. زبان را توسط یک نخ بدسینه متصل میکنند این نخ معمولاً پس از هفته قطع می‌شود.

۴- سوراخ کردن گلو - یک کادر مجهز و با هر همراه با پرستاران آزموده معمولاً ترجیح میدهد که گلو را سوراخ کرده تا دائماً بیمار مورد تهدید حملات تنگ نفس قرار نگیرد.

۵- ایجاد یک مانع مصنوعی برای زبان - در سه مورد این بیماری پوست زیر سطح دهان را کنار زده و آنرا به کف دهان متصل کرده‌اند و با این بند عمه بیماران از خطر جستن و زبان پس از مدت لازم آزاد گردیده است.

۶- طریقه آویزان کردن سر بایک کلاهک پلاستیکی - در خلال سالهای اخیر کودکانیکه مبتلا به سندرم پی‌یروبین بوده‌اند توسط یک کلاه پلاستیکی در حالت دسر آویزان شده و بدین طریق مورد درمان قرار گرفته‌اند. ضمناً تغذیه آنها با لوله انجام شده و پرستاری دقیق و ماهرانه‌ای لازم داشته است. این طریق درمان کمک مؤثری به حل مسئله این بیماری نموده است.

خلاصه

تمام منظور طبی و پرستاری از کودکانی که دارای این سندرم هستند آن است که آنها را در خلال دوره پرخطر ماههای اولیه حیات زنده و سالم نگهدارند تا طبیعت بتواند این نقص دهانی را به کمک مرور زمان اصلاح نماید در خلال تجربیات متعدد باین نتیجه رسیده‌اند که جراحی نمی‌تواند در مورد این بیماران کمک مؤثری انجام دهد و دستهای دیگر مثل طریقه آویزان کردن سر، تغذیه با لوله و پرستاری دقیق و ماهرانه مؤثرتر از جراحی بوده است.