

# PIERRE ROBIN SEKANSI / KOMPLEKSİ



***Yüzümle Mutluyum  
Derneği***

## PIERRE ROBIN SEKANSI NEDİR?

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.

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.

## 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 arasında 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 ağız 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 BOZUKLUKTAN 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 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 pozisyonlamayı 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 yarı 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.

## DURUM 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.

Yarı damak varsa bunun da cerrahi müdahale ile kapatılması gereklidir. Operasyon zamanı çocuğun büyümesine ve gelişmesine göre çeşitlilik göstermektedir. Ancak genellikle bir yaşlarında yapılmaktadır. Yarı damaklı çocuklar bir dil ve konuşma terapistinin gözetiminde olmalıdır çünkü, gecikmiş konuşma bozukluğu riski taşımaktadırlar.

## ÇOCUKLAR NEREDE TEDAVİ EDİLEBİLİR?

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.

Genel

Dudak-damak yarıklığıyla ilgili daha ayrıntılı bilgi için;



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

Adres: İstanbul Medipol Üniversitesi Kavacık Güney Yerleşke, Göztepe Mahallesi, Atatürk  
caddesi No:40/16 34815 Beykoz İstanbul

Tel: 0216 681 18 90

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



*Yüzümle Mutluyum  
Derneği*