

Презентация на тему: Синдром Робена

Выполнила студентка
Группы с-201
Инютина Татьяна

Общая характеристика

Синдром Пьера Робена – это врожденный порок развития, проявляющийся тремя

основными признаками:

неба,

и нижней

языка.

челюсти,



Больной мальчик. 1,5 мес с синдромом Пьера Робена. диссоморфия лица и черепа (указано стрелкой)

Этиология и патогенез

Нарушение эмбрионального развития нижней челюсти происходит как при наличии механической компрессии внутри матки, так и при воздействии инфекции на ранних этапах беременности или нейрогенетических нарушениях.

Наследование может происходить и по аутосомно-доминантному, и по аутосомно-рецессивному типу. Вероятность рождения больного в семье, уже имеющей ребенка с синдромом Пьера Робена, составляет 1-5 %



Клиническая картина

Сразу же после рождения появляется резкое нарушение дыхания, связанное с западением языка. Ребёнок беспокоен, выражена синюшность. Из-за нарушения акта глотания во время кормления ребёнка может наступить удушье.



Сагиттальная проекция: изменение мозга, мозолистого тела. Характерен внешний вид новорожденного — так называемое «птичье лицо», возникающее в связи с недоразвитием нижней челюсти.



Наряду с типичной триадой у больных с синдромом Робена имеются и другие пороки развития (врождённая катаракта, миопия, пороки сердца, мочеполовой системы, аномалии развития грудины и позвоночника, а также полидактилия и врождённое отсутствие конечностей. Умственное недоразвитие отмечается примерно у 20 % больных.

Диагностика

При проведении высококачественного ультразвукового исследования диагноз синдрома Пьера Робена должен быть определен пренатально. После рождения патология диагностируется в первый день жизни на основании данных пренатальной УЗ-диагностики и клинической картины.

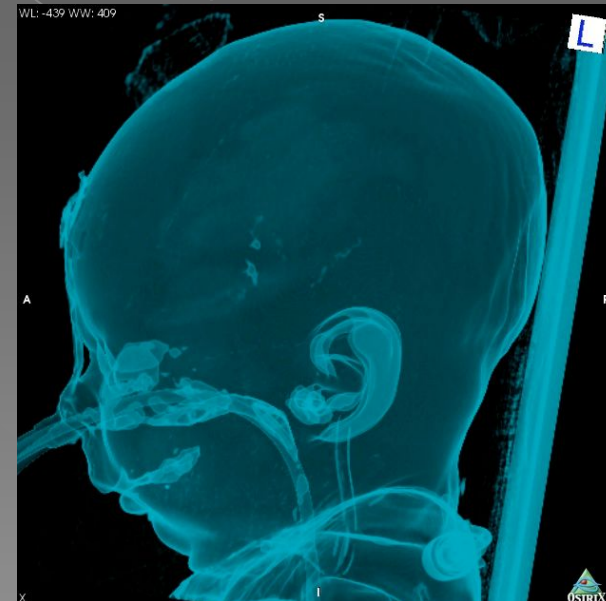
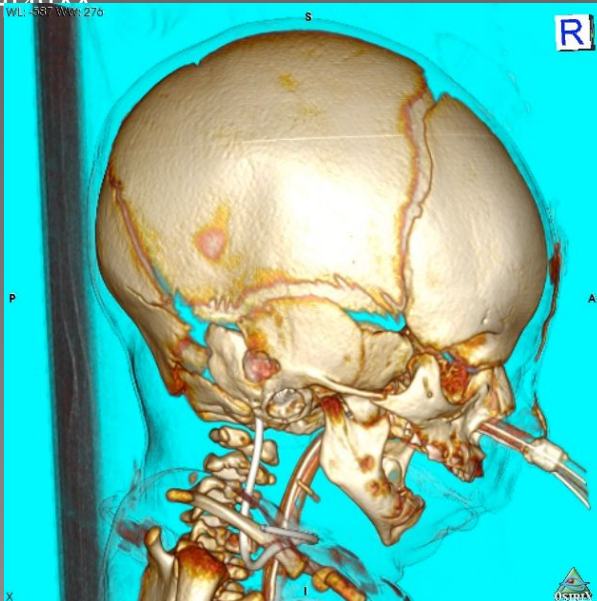


Лечение

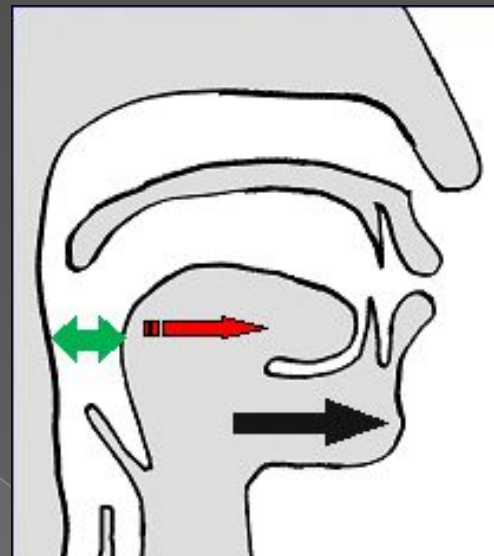
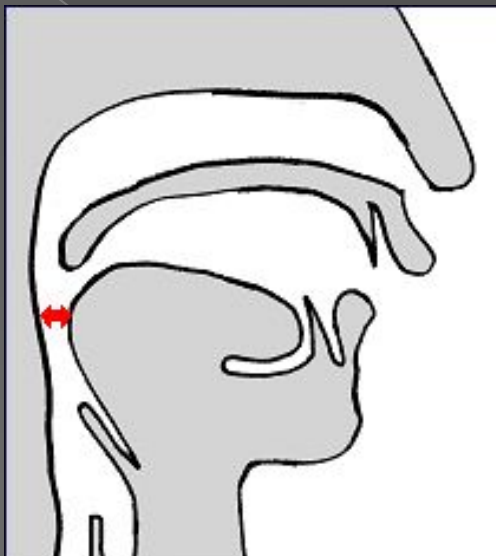
Существует метод, позволяющий удлинить нижнюю челюсть – компрессионно-дистракционный остеосинтез.

Метод заключается в том, что на нижнюю челюсть с 2-х сторон устанавливаются аппараты, проводятся распилы челюсти между лапками аппаратов и фрагменты челюсти плотно прижимаются друг к другу — компрессия. С 5-6 суток после операции фрагменты челюсти постепенно, со скоростью 1 миллиметр в сутки, разводятся аппаратами на необходимую величину. Процесс удлинения челюсти аппаратами называется дистракцией, а аппарат соответственно – компрессионно-дистракционным. Между фрагментами кости образуется новая молодая кость – костная мозоль.

Операция проводится под интубационным наркозом. Такое оперативное лечение у новорожденных и младенцев проводится по жизненным показаниям.



Прогноз



Челюсть развивается без видимых патологий. Внятность речи нарушена не сильно. Проблем с питанием (глотанием) нет. Дыхание в норме.