if available
THE FIRST INTERNATIONAL CONGRESS ON HEALTH SERVICES TRANSFORMATION
اولین کنگره بین المللی تحول خدمات سلامت
۲۷ و ۲۸ مهر ماه
ISC 05251-58426
Scopus
CIVILICA

Code: ۱۴۲۰

مدیریت حمایتی نوزاد مبتلا به توالی پیررابین: گزارش یک مورد



نگین جزایری نژاد (۱)، زهرا قاسم پور (۲)، سعیده خلیلی (۳)، ریحانه عباسی (۴)

(۱) گروه پرستاری و مامایی، واحد علوم پزشکی مشهد، دانشگاه آزاد اسلامی، مشهد ،ایران

(۲) کارشناسی ارشد، مربی بالینی هیئت علمی، دانشکده پرستاری شیروان، دانشگاه علوم پزشکی خراسان شمالی، بجنورد، ایران.

(۳) عضو هیئت علمی، گروه پرستاری، دانشگاه علوم پزشکی تربت حیدریه، تربت حیدریه، ایران

(۴) گروه پرستاری و مامایی، واحد علوم پزشکی مشهد، دانشگاه آزاد اسلامی، مشهد ،ایران

مقدمه

توالی پیررابین (Pierre Robin Sequence; PRS) یک اختلال تکاملی نادر است که با میکروگناتی (کوچکی فک پایین)، و جابه‌جایی خلفی زبان (glossoptosis) مشخص می‌شود؛ شکاف کام نیز در بسیاری از مبتلایان مشاهده می‌شود. شیوع این اختلال در یک مرور نظام مند شیوع معادل ۹/۵ مورد در هر ۱۰۰/۰۰۰ تولد زنده گزارش شده است. شدت تظاهرات بالینی در نوزادان مبتلا به PRS متغیر است و از مشکلات خفیف تغذیه‌ای تا دیسترس تنفسی شدید نیازمند حمایت پیشرفته راه هوایی و مداخلات جراحی (مانند دیستراکشن فک یا تراکئوستومی) متفاوت می‌باشد. مدیریت اولیه این بیماران معمولاً بر حفظ باز بودن راه هوایی، وضعیت‌دهی مناسب نوزاد، حمایت تنفسی در صورت نیاز و تأمین تغذیه کافی تمرکز دارد. مدیریت حمایتی یک نوزاد با یافته‌های بالینی سازگار با PRSدر این مقاله مطرح می شود.

روش ها

این گزارش، یک گزارش موردی از یک نوزاد پسر ترم با یافته‌های بالینی سازگار با توالی پیررابین (PRS) است. نوزاد در سن حاملگی ۳۸ هفته و ۳ روز از طریق سزارین به دلیل سابقه سزارین قبلی مادر متولد شد. وزن هنگام تولد ۳۳۰۰ گرم، قد ۵۱ سانتی‌متر و دور سر ۳۴ سانتی‌متر بود. مادر نوزاد دارای گروه خونی Oمثبت بود. طبق اطلاعات موجود، در دوران بارداری عامل خطر یا عارضه قابل توجهی گزارش نشده بود.

پس از تولد، نوزاد از نظر وضعیت تنفسی، وضعیت راه هوایی و توانایی تغذیه ارزیابی شد. معاینه فیزیکی از نظر وجود میکروگناتی، شکاف کام و علائم انسداد یا اختلال راه هوایی انجام گرفت. علائم حیاتی شامل ضربان قلب، دمای بدن و قند خون نیز به‌صورت دوره‌ای پایش شد.

یافته ها

پس از تولد، نوزاد با علائم دیسترس تنفسی شامل تاکی‌پنه و زنش پره های بینی (Nasal Flaring) مواجه شد. در معاینه فیزیکی، کوچکی فک پایین (Micrognathia) و شکاف کام (Cleft palate) مشاهده شد. با توجه به وجود یافته‌های بالینی شامل میکروگناتی، شکاف کام و مشکلات تنفسی، تشخیص PRSمطرح گردید.

علائم حیاتی اولیه شامل ضربان قلب ۱۲۰ تا ۱۳۵ ضربه در دقیقه، دمای بدن ۳۶/۵ تا ۳۷ درجه سانتی‌گراد و قند خون ۹۰ تا ۱۰۹ میلی‌گرم در دسی‌لیتر و در محدوده نرمال بود.

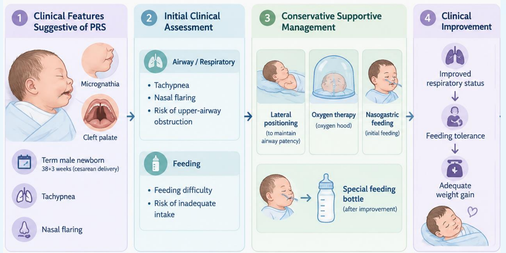
برای کنترل مشکلات تنفسی، اکسیژن‌تراپی از طریق چادرینه اکسیژن (Oxygen Hood)و وضعیت‌دهی نوزاد به پهلو انجام شد. پس از این اقدامات، وضعیت تنفسی نوزاد بهبود یافت و بدون نیاز به حمایت پیشرفته راه هوایی یا مداخله جراحی، پایداری تنفسی حفظ شد. گرافی قفسه سینه نیز انجام شد، اما نتیجه آن در دسترس نبود.

به دلیل وجود شکاف کام و مشکلات تغذیه‌ای، تغذیه در روزهای ابتدایی از طریق لوله بینی – معده‌ای (Nasogastric Tube) انجام شد. پس از بهبود وضعیت بالینی، تغذیه با استفاده از شیشه شیر مخصوص نوزادان مبتلا به PRS (Specialized Feeding Bottles) ادامه یافت و نوزاد تحمل تغذیه و روند وزن‌گیری مناسبی نشان داد.

نوزاد طی روزهای بستری، پایداری تنفسی و روند وزنی مناسبی نشان داد. با توجه به بهبود شرایط بالینی، نوزاد بدون نیاز به مداخلات جراحی تهاجمی بعد از سه روز ترخیص شد.

اگرچه PRS می‌تواند به صورت منفرد رخ دهد، اما در برخی موارد با سندرم‌های دیگری مانند سندرم استیکلر(Stickler syndrome)، تریچر کالینز (Treacher Collins syndrome) و سایر اختلالات ژنتیکی همراه است. از این رو ارزیابی چندتخصصی و در صورت وجود یافته‌های بالینی مشکوک، ارزیابی ژنتیکی می‌تواند در شناسایی بیماری‌های همراه و تعیین خطرات احتمالی آینده مفید باشد. در مورد حاضر، بررسی ژنتیکی انجام نشده بود و بنابراین امکان ارزیابی وجود بیماری‌های همراه فراهم نبود، اما پیگیری‌های دوره‌ای برای بررسی رشد تکاملی و ارزیابی چندتخصصی (گوش و حلق و بینی، جراحی فک و صورت) توصیه گردید.

این گزارش بر اهمیت تشخیص بالینی سریع PRS در نوزادان دارای میکروگناتی، شکاف کام و دیسترس تنفسی و نقش اقدامات حمایتی اولیه در کنترل علائم تأکید می کند.



نتیجه گیری

تشخیص زودهنگام توالی پیررابین در نوزادان دارای میکروگناتی، شکاف کام و علائم تنفسی از اهمیت بالایی برخوردار است. در موارد خفیف تا متوسط و قابل مدیریت، اقدامات حمایتی و غیرتهاجمی شامل وضعیت‌دهی مناسب، حمایت تنفسی و تأمین تغذیه کافی می‌توانند در کنترل علائم و پیشگیری از مداخلات تهاجمی و پایدار شدن وضعیت نوزاد مؤثر باشند.

مدیریت سریع و فردمحور با رویکرد چندتخصصی می‌تواند به بهبود پیامدهای نوزادان مبتلا کمک کند.

رفرنس ها

1. Bulstrode NW MI, van der Molen AM, Wolvius EB, Khan A, Koudstaal MJ, Bouter A, El Ghoul K, Logjes B, van der Plas P, Kats J. European Guideline Robin Sequence An Initiative From the European Reference Network for Rare Craniofacial Anomalies and Ear, Nose and Throat Disorders (ERN-CRANIO). J Craniofac Surg. 2024;35(1):279–361.
2. Gomez OJ, Lopez A, Gutierrez E. Pierre Robin Sequence: An Updated Evidence-Based Treatment Proposal. J Craniofac Surg. 2024.
3. Haas J, Yuen K, Farrokhyar F, Aminnejad M, Williams C, Choi M. Non-operative interventions for Pierre-Robin sequence: A systematic review and meta-analysis. J Craniomaxillofac Surg. 2024;52(12):1422–7.