

Hậu quả của Pierre – Robin

BS Belzic – Lorient

BS Nguyễn thị Thanh Bình - BV TƯ DỬ phiên dịch

1

Hậu quả của PIERRE –ROBIN

Định nghĩa

- tam chứng dị dạng mặt phối hợp
 - cằm lẹm
 - lưỡi tụt
 - chẻ vòm
- sự rối loạn chức năng của thân não cùng với sự yếu kém các chức năng nuốt – nuốt – thở – điều hoà đối giao cảm .
- tam chứng Pierre – Robin có thể riêng lẻ , hoặc có thể phối hợp với một nhóm các dị dạng .

2

Hậu quả của PIERRE –ROBIN

- Các vấn đề thực tiễn đặt ra cho các bé này :
 - làm sao nhận biết ngay sau sinh ?
 - đánh giá mức trầm trọng của sự rối loạn chức năng sơ sinh của thân não .
 - tìm toàn bộ các dị dạng ngẫu nhiên
 - cố làm hết sức tốt việc chăm sóc về mặt nội khoa và / hoặc ngoại khoa

3

Hậu quả của PIERRE –ROBIN

Định bệnh lâm sàng

- quan sát mặt và xoang miệng
 - dấu hiệu cằm lẹm đôi khi khó thấy , lưỡi tụt đôi khi lúc có lúc không và chẻ vòm thì thay đổi
- phải đánh giá sự rối loạn chức năng của thân não
 - cử động miệng khó : nguy cơ sặc sữa
 - sự khó hoạt động của thực quản
 - tắc nghẽn hô hấp vùng lưỡi - hầu – họng
 - cường phân xạ của thần kinh phế vị (vagal)
 - Phân loại theo 3 giai đoạn

4

Hậu quả của PIERRE –ROBIN

Mức độ trầm trọng của sự rối loạn chức năng sơ sinh của thân não cho phép xếp loại các trẻ theo 3 giai đoạn :

Giai đoạn 1 : Tự động ăn và thở

Giai đoạn 2 : khó khăn vùng miệng cần hỗ trợ nuôi ăn qua miệng

Giai đoạn 3 : tắc nghẽn hô hấp không chấp nhận nổi cần thiết khai khí quản phối hợp với việc khó khăn vùng miệng cần hỗ trợ nuôi ăn qua miệng .

Việc tăng động của thần kinh phế vị càng hay gặp ở các giai đoạn cao

5

Hậu quả của PIERRE –ROBIN

Bilan dị tật

Hậu quả Pierre Robin nằm trong hội chứng Stickler (Xương , mắt , tai)
Hiếm hơn là hội chứng Goldenhar , Di George ..

Chăm sóc :

- Khó khăn vùng miệng : Bú bình , thường cho ăn bằng thông dạ dày cho đến khi ăn được bằng muỗng nhỏ , đôi khi phải mổ dạ dày để nuôi ăn
- Sự khó hoạt động của thực quản : điều trị trào ngược dạ dày- thực quản , đôi khi dùng Nissen + nuôi ăn qua đường mổ dạ dày
- Tắc nghẽn lưỡi -hầu- họng dùng các thủ thuật nhỏ nhưng thường phải thiết khai khí quản cho đến 1 tuổi

6

Hậu quả của Pierre-Robin

- Pierre Robin Không HC



- Hội chứng Francheschetti



7