

# Damak Plağı ile Beslenme ve Solunumu Düzelen Pierre Robin Sendromlu Bir Olgu

## Improvement of Feeding and Respiration with a Palatine Plate in a Case of Pierre-Robin Syndrome

Mehmet KATIRCIOĞLU<sup>1</sup>, Nilüfer GÜZOĞLU<sup>2</sup>, Didem ALİEFENDİOĞLU<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kırıkkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kırıkkale, Türkiye

<sup>2</sup>Kırıkkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Kırıkkale, Türkiye



### ÖZET

Pierre Robin Sendromu (PRS) 1902 yılında tanımlanmış olup damak yarığı, mandibuler retrognati ve/veya mikrognati ve glossopitozis şeklinde üç komponentten oluşmaktadır. Asfiksiye bağlı mortalite oranının % 30 olarak belirlendiği sendromda bir diğer problem de beslenme bozukluğudur. Bu nedenle hayatın ilk günlerinde beslenmenin ve solunumun rahat bir şekilde gerçekleştirilmesini sağlamak amacıyla müdahale gerekebilir. PRS'lu olgularda, hava yolu açıklığını sağlamak için literatürde bildirilmiş olan pozisyon verme, nazofarengeal tüp kullanımı, entübasyon ve cerrahi tedavi gibi yaklaşımlar mevcuttur. Hayatın ilk günlerinde uygulanan bu yaklaşımlar bebek ve aile için travmatik olabilmektedir. Bu yazıda 1 günlük iken beslenememe ve solunum problemleri ile başvuran ve ortodontik aparey kullanımı ile sorunsuz olarak taburcu edilen PRS'lu bir olgu sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** Beslenme problemleri, Ortodontik aparey, Pierre Robin sendromu

### ABSTRACT

The Pierre-Robin Syndrome (PRS) has been defined in 1902 and consists of three components: cleft palate, mandibular retrognathia and/or micrognathia, and glossopitosis. The mortality rate due to asphyxia is 30% in the syndrome. Another common problem is malnutrition. Intervention may therefore be required to provide a comfortable route for feeding and breathing in the first days of life. Some previously reported approaches are positioning, nasopharyngeal tube usage, intubation and surgical treatment to provide airway patency. However these approaches may be traumatic for the baby and family in the early days of life. In this paper, a 1-day-old PRS case who presented with nutritional and respiratory problems and was later discharged without any problems by the use of an orthodontic palate plaque is presented.

**Key Words:** Feeding difficulties, Orthodontic appliances, Pierre Robin syndrome

### GİRİŞ

Pierre Robin Sendromu (PRS) 1902 yılında tanımlanmış olup damak yarığı, mandibuler retrognati ve/veya mikrognati ve glossopitozis şeklinde üç komponentten oluşmaktadır. Sendromun en önemli özelliği dilin geriye düşmesine bağlı olarak solunumun engellenmesi ve bebeğin asfiksi sonucu kaybedilebilmesidir. Mortalite oranı %30 olarak belirlenen sendromda bir diğer problem de beslenme bozukluğudur. Solunum ve beslenme problemleri için cerrahi yöntem uygulanmakla beraber cerrahi müdahalenin hemen yapılamaması nedeniyle ortodontik apareyler kullanılabilir. Ortodontik aparey kullanımı PRS'li veya yarık damaklı yenidoğanlarda denenmiş olsa da, literatür taramalarına bakıldığında diş hekimliği ile ilgili yayınlar dikkat çekmektedir. Pediatristler tarafından farkındalığın artırılması amacı ile

yazımızda 1 günlükken beslenememe ve solunum problemleri ile başvuran ve ortodontik aparey kullanımı ile sorunsuz olarak taburcu edilen PRS'lu bir olgu sunulmuştur.

### OLGU

On sekiz yaşındaki annenin ilk gebeliğinden zamanında normal vajinal yol ile 1. ve 5. dakika Apgar skorları 8 ve 10 olarak doğan erkek bebek, beslenme sonrası solunum sıkıntısı ve morarma olması üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Prenatal izlemi olan annenin gebeliği sorunsuz geçmişti ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Anne ve babası arasında 3. derece akrabalık vardı. Vücut ağırlığı 2900 gram (10-25 p),

baş çevresi 34 cm (3-10 p), boyu 49 cm (25-50 p)'di. Kalp hızı 138/dk, solunum sayısı 78/dk ve oksijen saturasyonu %85 olan hastada siyanoz, subkostal-interkostal çekilmeler yanı sıra, retromikrognati, glossopitozis ve komplet damak yarığı mevcuttu (Şekil 1). Tam kan sayımı biyokimyasal incelemeleri, enfeksiyon belirteçleri ve kan gazı normal sınırlar içindeydi. Akciğer grafisinde sağ üst lobda atelektazi saptandı. Transfontanel ve batin USG bulguları normal olan hastanın ekokardiyografik incelemesi de normal bulundu. Küvöz içi oksijen ile izleme alınan hastanın beslenmesi, takipne ve desaturasyonları olması nedeniyle orogastrik sonda ile sağlandı. Klinik izlemi süresince oral beslenme güçlüğü ve solunum sıkıntısı devam eden hasta, Diş Hekimliği Fakültesi Ortodonti bölümünce değerlendirildi ve postnatal 10. günde hazırlanan ortodontik aparey takıldı. Dilin önde konumlanmasına da yardımcı olması nedeni ile Velar uzantılı aparey tercih edildi. Apareyin fonksiyonu esnasında başlangıçta bebekte apareye karşı bulantı hissi yarattığı, ancak çok kısa bir sürede adaptasyonun olduğu gözlemlendi.

Ortodontik aparey kullanılmaya başlandıktan sonra kuvöz içi oksijen ihtiyacı dramatik olarak azaldı ve ağızdan beslenmeye başlandı. İzleminde ortodontik apareyle oksijen ihtiyacı tamamen kaybolan ve annesi tarafından emzirilmeye başlanan bebek, solunum ve beslenme sorunlarının tamamen düzelmesi ile taburcu edildi. Halen 8 aylık olan hastanın büyüme ve gelişmesi normal sınırlar içindedir.



**Şekil 1:** Pierre Robin Sendromlu olgunun yandan görünüşü.

## TARTIŞMA

Pierre Robin sendromundaki en önemli mortalite nedeni dilin geriye düşmesine bağlı olarak solunumun engellenmesi ve bebeğin asfiksiden kaybedilmesidir. Mortalite oranları % 30'lara kadar çıkan bu sendromda, bir diğer problem de beslenme bozukluğudur. Bu nedenle hayatın ilk günlerinde beslenmenin ve solunumun rahat bir şekilde gerçekleştirilmesini sağlamak amacıyla müdahale gerekebilir (1-5). Pierre Robin Sendromlu olgularda, hava yolu açıklığını sağlamak için literatürde bildirilmiş olan pozisyon verme, nazofarengeal tüp kullanımı, entübasyon ve cerrahi tedavi gibi yaklaşımlar mevcuttur (2,3). Hayatın ilk günlerinde uygulanan bu yaklaşımlar bebek ve aile için travmatik olabilmektedir. Ayrıca yapılan çalışmalarda PRS'li bebeklerde mandibula büyüme potansiyelinin devam ettiği görülmüştür. Bu yüzden, mandibulanın uzatılması amacıyla erken dönemde agresif girişimlerden kaçınılması gerektiği belirtilmektedir (4).

Damak defekti nedeni ile bebeğin beslenmesi sırasında negatif basınç oluşamaz ve beslenme eylemi sırasında harcanan eforla birlikte, beslenme kalitesi de azalır. Sıklıkla kullanılan meme başını taklit eden emzikler ise, damak yarığı nedeni ile tam bir uyum sağlayamadığından, yiyeceklerin nazofarenkse kaçışını engelleyemez. Yetersiz beslenen bebeğin gelişimi de geri kalmakta ve cerrahi müdahale için gerekli kiloya ulaşması problem olmaktadır (3-5). Bebeğin ameliyata alınabilir hale gelmesi, ancak yeterli bir beslenme ile sağlanabileceğinden damak yarığının protetik restorasyonu önemlidir. Pierre Robin Sendrom'lu bireylerin solunumunun düzenlenmesinin yanı sıra beslenmeyi de kolaylaştıran çeşitli ortodontik apareyler mevcuttur. Velar uzantılı plak ve Tübingen palatal plak gibi aygıtlar dilin önde konumlanmasını ve dolayısıyla solunum yolunun açılmasını sağlarlar. Aynı zamanda beslenme plağı olarak da vazife görürler (6,7).

Bu apareylerin beslenmeyi kolaylaştırması yanında, cerrahi öncesi yumuşak doku büyümesine zaman kazandırarak cerrahi operasyona hazırlanma, enfeksiyonların önlenmesi, ailenin psikolojisine olumlu etki gibi avantajları da bulunmaktadır. Apareyler sayesinde cerrahi müdahale için zaman kazanılmakta ve sendrom ilişkili komplikasyonlar engellenmektedir (8-10).

Bu yazıda, ortodontik aparey kullanılmaya başlanmasından sonra oksijen ihtiyacı kaybolan ve emzirme ve oral beslenmesi başarıyla sürdürülen bir olgu sunulmuştur. Bu olgu aracılığıyla da, PRS'li bebeklerde ortodontik aparey uygulamasının basit, ekonomik, iyi sonuç veren ve olguların yaşam kalitesini iyileştiren bir yöntem olduğuna dikkat çekmek istenmiştir. Ayrıca, bu uygulamaya daha çok diş hekimliği yayınlarında yer verilmesi nedeniyle olgunun pediatristlerin dikkatine sunulması bu hastalara yaklaşım açısından önemli olacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Wittenborn W, Panchal J, Marsh JL, Sekar KC, Gurley J. Neonatal distraction surgery for micrognathia reduces obstructive apnea and the need for tracheotomy. *J Craniofac Surg* 2004;15:623-30.
2. Turner L, Jacobsen C, Humenczuk M, Singhal VK, Moore D, Bell H. The effects of lactation education and a prosthetic obturator appliance on feeding efficiency in infants with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2001;38:519-24.
3. Tuñçbilek G, Özgür F, Balcı S. 1229 yarık dudak ve damak hastasında görülen ek malformasyon ve sendromlar. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2004;47:172-6.
4. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, Glass RP, Hing AV, Cunningham ML. Robin sequence: From diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics* 2011;127:936-48.
5. Poets CF, Bacher M. Treatment of upper airway obstruction and feeding problems in Robin-like phenotype. *J Pediatr* 2011;159:887-92.
6. Ludwig B, Glasl B, Sader R, Schopf P. conservative orthodontic primary care of four newborns with the Pierre-Robin sequence triad: Case report. *J Orofac Orthop* 2007;68:56-61.
7. Vatlach S, Maas C, Poets CF. Birth prevalence and initial treatment of Robin sequence in Germany: A prospective epidemiologic study. *Orphanet J Rare Dis* 2014;9:9.
8. Hotz MM, Gnoinski WM, Nussbaumer H, Kistler E. Early maxillary orthopedics in CLP cases: Guidelines for surgery. *Cleft Palate J* 1978;15:405-11.
9. Schaefer RB, Stadler JA, Gosain AK. To distract or not to distract: An algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg* 2004;113:1113-25.
10. Anderson KD, Cole A, Chuo CB, Slator R. Home management of upper airway obstruction in Pierre Robin sequence using a nasopharyngeal airway. *Cleft Palate Craniofac J* 2007;44:269-73.