

PIERRE ROBIN SENDROMLU BİR HASTADA HIZLI ÜST ÇENE GENİŞLETMESİ İLE MAKSİLLER DARLIK VE MANDİBULADAKİ KAYMANIN DÜZELTİLMESİ: OLGU SUNUMU

Correction of transversal maxillary discrepancy and Mandibular sliding with Rapid
Maxillar Expansion of a Pierre Robin Syndrome Patient: Case Report

Özüm DAŞDEMİR ÖZKAN*

F. Erhan ÖZDİLER**

Özet

Pierre Robin sendromunda konjenital kalp defektleri, iskeletsel anomaliler, göz ve kulak sorunları gibi sistemik bulgular ve ayrıca mikrognati, yarık damak gibi çene yüz bölgesi anomalileri görülebilmektedir. Ek olarak, bu hastaların birçoğunda dişsel problemler bulunmaktadır.

Neonatal dönemde yeterli solunum ve beslenmenin sağlanabildiği olgularda normal büyüme gelişme elde edilebilir. Fakat maksilladaki yarık sahası ile mandibuladaki mikrognati varlığı daimi dişlenmeyle beraber dişsel problemleri beraberinde getirir.

Bu olgu sunumunda, doğumda tanımlanmış ve sonraki yıllarda yarık damağın tedavi edildiği olduğu ve ortodontik tedavisi halen devam etmekte olan bir Pierre Robin olgusu sunulmuştur.

Correction of Transversal Maxillary Discrepancy and Mandibular Sliding with Rapid Maxillar Expansion of a Pierre Robin Syndrome Patient: Case Report

Abstract

In Pierre Robin syndrome, systemic findings such as congenital heart defects, skeletal anomalies, eye and ear problems, as well as chin facial anomalies such as micrognathia and cleft palate can be seen. In addition, most of these patients have dental problems.

In cases, where adequate respiration and feeding are provided during neonatal period, normal growth can be achieved. However, the maxil-

lary cleft area and the presence of the micrognathia in the mandible bring dental problems together with permanent teeth.

In this study, a case report of Pierre Robin syndrome is presented who was diagnosed at birth and associated cleft palate has been treated through the intervening years and at present her orthodontic treatment is continuing.

GİRİŞ

Pierre Robin Sendromu (PRS) 1923 yılında Pierre Robin tarafından tanımlanmıştır (1). Prenatal dönemde çeşitli sebeplerle amnion sıvısının azalması ve bu azalma yüzünden, fetüsün başını göğsüne sıkı şekilde yaslaması sonucu alt çene gelişiminin bu baskıyla engellendiği düşünülmektedir (2). Gelişimi baskılanan mandibula sebebiyle olağan pozisyonunu alamayan dil sağ ve sol damak rafları arasına konumlanır ve gereken translokasyonunu sağlayamadığı için damak raflarının birbiriyle normal biçimde kaynaşmasına engel olur (2). Anomali 3 ana bölümden oluşmaktadır: sekonder damak yarığı, mandibular retrognati ve/veya mikrognati, dilin geriye düşmesi (glosopitozis). Pierre Robin Sendromu başka sendrom ve malformasyonlarla birlikte olabileceği gibi izole de olabilir (3). Yeterli solunum ve beslenmenin sağlanabildiği izole damak yarığı ve izole mandibula yetersizliği olan olgular

* Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortodonti Uzmanı.

** Ankara Üniv. Diş.Hek.Fak.Ortodonti ABD, Prof.Dr., Öğretim Üyesi.

normal büyüme ve gelişim gösterirler (4). Ancak bazı dental ve iskeletsel problemler görülür. Özellikle erken karışık dişlenme dönemine gelindiğinde bu olguların ortodontik takibine başlanmalıdır. Diş sürmesinde gecikmeler, alt ve üst arkta oluşan yer darlığı, maksilla ve mandibula kemik kaidesinde yetersizlikler bu olgularda erken karışık dişlenme döneminde gözlenebilen muhtemel sorunlardandır (2). Uzun dönem çalışmalar PRS'lu bireylerde retrognatik yüz profilinin düzelmesi, estetik ve uyumlu bir yüz görünümünün elde edilebilmesi için gerekli mandibular büyüme potansiyelinin mevcut olduğunu göstermiştir (4). Mandibulanın büyüme potansiyelini kullanabilmesi için maksillanın da buna uygun olması gerekir. Maksilla yarık bölgesinin skar formasyonu sebebiyle yeterli genişliğe ve ideal boyutlarına ulaşamamış olabilir bu durum üst çene kaidesinin genişletilmesi gerekliliğini doğurabilir (5). PRS'lu hastalarda üst çene genişletilmesi endikasyonları kombine halde bir arada bulunabilir. Üst çeneyi kollabe eden dudak-damak yarığı (5,6), tek ya da çift taraflı posterior çapraz kapanış varlığı (7), süt ve karışık dişlenme dönemindeki tek taraflı fonksiyonel yan çapraz kapanışın ileri dönemde morfolojik çapraz kapanışa dönüşme ihtimalinin bulunması (8), nazal stenoz varlığında nazal direncin azaltılması gerekliliği (9), anteroposterior yöndeki anomalilerin düzeltilmesi sonucunda transversal yönde alt ve üst çene arasında uyumsuzluk oluşması (10) PRS'lu olgularda görülebilen durumlardır.

Bu olgu raporunda sunulacak olan PRS'lu çocuğun karakteristik bir görünüşü olup, mikrognatik ile birlikte üst çene darlığı, alveol krete kadar ulaşmayan 3 yaşında opere edilmiş yarık damak mevcuttur. Solunum tıkanıklığı, beslenme problemleri hayatın ilk yıllarında görülmüştür ancak hasta kliniğimize başvurduğunda (9 yaş) solunum ve beslenme şikayeti yoktur. Temel yakınması dişlerin çapraşıklığı ve sürmelerinin gecikmesidir. Olgu mandibuladaki fonksiyonel kayma ve erken temasların önlenmesi, burun solunumunu rahatlatmak ve nazal direncin azaltılması için hızlı üst çene genişletilmesi yöntemiyle tedavi edilmiş ve ileri yıllarda yapılacak fonksiyonel tedaviye hazırlanmıştır.

OLGU

9 yaşında Pierre Robin sendromlu bir kız çocuk olan hastamız Ş.A., K.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Ortodonti Anabilim Dalı'na ağız, diş sorunlarının muayene ve tedavisi için başvurdu (Resim 1). Hastanın diş görünüşü incelendiğinde alt çenenin küçük ve normalden daha geride konumlandığı ve karakteristik "kuş yüzü" görünümü dikkat çekti (Resim 2, Resim 3). Aileden alınan anamnezde hastanın 14 ve 11 yaşındaki kardeşlerinde veya ailede başka herhangi bir kimsede Pierre Robin sendromunun bulunmadığı tespit edilmiştir. Çocuk doğumdan hemen sonra hastanede yatırılmış ve uzun bir süre nazogastrik yolla beslenmiş, 3 yaşına geldiğinde yarık damak anomalisi nedeni ile operasyon yapılmış ve birleşme sağlanmıştır. Ağız içi muayenede; hastanın diş yaşının kronolojik yaşından geride olduğu diş sürmesinin geciktiği gözlenmiştir. Altı yaş dişlerinden yalnızca 46 numaralı diş ağız ortamında gözükmemektedir. Üst çene darlığı sebebiyle sol posterior tarafta ve santral kesicilerde çapraz kapanış mevcuttur. Mandibulada kapanışın son fazında yüz orta hattına göre 2 mm sola doğru fonksiyonel kayma mevcuttur. Alt santral kesiciler ve 46 numara haricinde daimi dişlerin henüz sürmediği göze çarpmaktadır (Resim 4, 5, 6). Bununla birlikte ilk bakışta makroglossi gözlenirse de daha sonra buna alt çenenin küçük ve geride oluşunun dilin büyümüş gibi görünmesine neden olduğu düşünülmüştür.

Hastadan alınan Panoramik radyografide, burun tabanı, sinüsler, kondil ve ramus, alveol kemiği, periodontal dokular, süt dişlerinin kök rezorpsiyonları, daimi dişlerin germeleri, germelerin var olup olmadığı ve sürme zamanları ile süt ve sürekli dişlerindeki çürükler saptanmaya çalışılmıştır (Resim 7).

Lateral sefalometrik radyografide hasta alt ve üst çenenin kafa kaidesine ve birbirlerine göre ilişkisinin incelendiği sefalometrik analizde ise alt ve üst çenenin kafa kaidesine göre geride olduğu, hastanın bimaxiller retrüzyon olduğu buna ek olarak ön-arka yönde yetersiz maksilla mandibula gelişiminde olduğu, çene ucunun silik ve alt çenenin tüm bölümlerinin yetersiz geliştiği de gözlenmektedir (Resim 8).



Resim 1 RME öncesi ağız dışı cephe fotoğrafı



Resim 2 RME öncesi ağız dışı 45° fotoğrafı



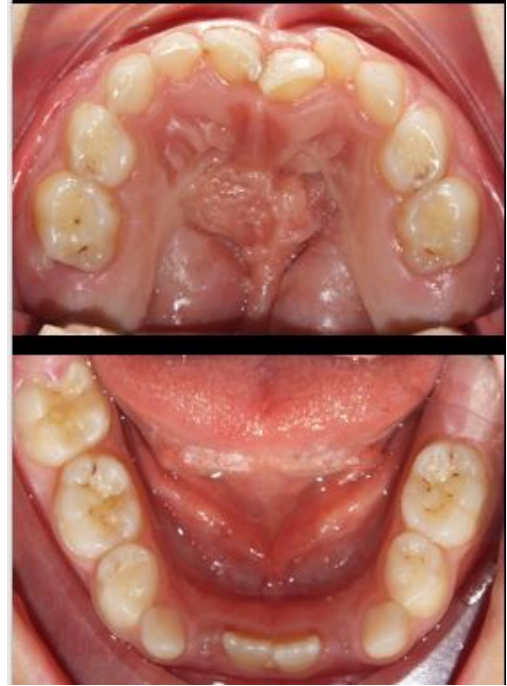
Resim 3 RME öncesi ağız dışı profil fotoğrafı



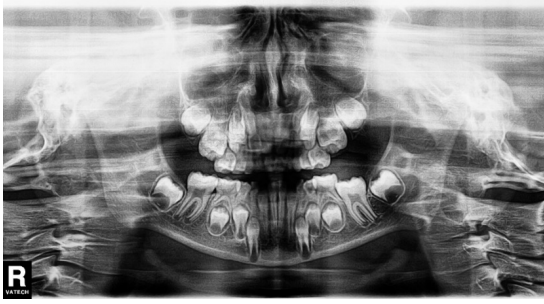
Resim 4 RME öncesi ağız içi cephe fotoğrafı



Resim 5 RME öncesi ağız içi sağ-sol fotoğrafı



Resim 6 RME öncesi ağız içi oklüzal fotoğrafı



Resim 7 RME öncesi panoramik radyografisi



Resim 8 RME öncesi lateral sefalometrik radyografisi

Ağız dışı ve ağız içi muayeneler ve radyografik incelemeler, K.Ü. Tıp Fak. Çocuk ve Göz Kliniklerinde yapılan muayenelerle birleştiğinde hastamızda Pierre Robin Sendromunun klinik özelliklerinden mikrognati, glossoptosis, yarı damak, kısmi solunum ve yutma güçlüğü görülmekle birlikte göz ve kalp muayenesinde patolojik bir bulgu ve zihinsel engeli saptanmamıştır. Hastanın boyu ve kilosu normaldir. Ekstremitelerinde herhangi bir patolojik bulgu gözlenmemiştir.

Bütün anamnez ve klinik bulguların sonucu olarak müdahale edilmesi gereken üst çene darlığı, sol posterior ve anteriorda kısmi çapraz kapanış ve mandibulada erken diş temasından kaynaklı 2 mm fonksiyonel kayma teşhisi konmuştur. Bu üç durumun birden tedavisinin sağlanması amacıyla hastaya akrilik plaklı hızlı üst çene genişletilmesi protokolü uygun görülmüştür. Hasta henüz erken karışık dişlenme döneminde olduğu 6 yaş dişlerinin sürmesi ge-

ciktiği için yalnız diş destekli Hızlı Üst Çene Genişletme/Rapid Maxiller Expansion (RME) apereylerinin gerekli desteği sağlamakta yetersiz kalacağı için rijit akrilik bonded maksiller genişletme apareyi (akrilik cap splint) kullanılmasına karar verilmiştir. Apareyin hazırlanması için hastadan silikon esaslı ölçü maddesi ile üst çene ölçüsü alınmıştır. Sert alçıdan çalışma modeli elde edilerek 3 yaşında opere edilmiş yarık sahasından 2 mm uzaktan geçecek şekilde genişletme vidası damağa uyumlanmıştır. Süt dişlerin kısa kuron boyları yetersiz tutuculuğa sebep olacağı için bütün dişlerin vestibül yüzeylerindeki kapsayacak şekilde uzanan akrilik full bonded aparey hazırlanmıştır. Vida çevrilmesi protokolü 3 hafta sürmüştür. İlk hafta günde iki tur çevrildikten sonra, takip eden 2 hafta boyunca günde 1 tur çevrilerek vida toplam 28 tur çevrilmiştir. 28x0.25 toplam 7 mm maksilla genişletmesi yapılmıştır. RME vidası sabitlendikten sonra 3 ay boyunca plak çıkarılmadan retansiyon sürdürülmüştür. 3 ay sonunda aparey çıkarıldıktan sonra 1 ay kadar hareketli aparey protokolü şeklinde kullanımına devam edilmiştir. Toplam RME ve retansiyon süresi yaklaşık 5 ay sürmüştür. RME ve retansiyon protokolü sonrası hastadan ağız içi fotoğraflar (Resim 9, 10, 11), ağız dışı fotoğraflar ve panoramik radyografi (Resim 12) alınmıştır. Ağız içi muayenede sol posterior bölge ve santral kesicilerdeki çapraz kapanış durumunun tamamen düzeldiği, RME öncesi mandibulada kapatma esnasında görülen fonksiyonel kaymanın morfolojik hal almadan tamamen düzeldiği gözlenmiştir (Resim 9).



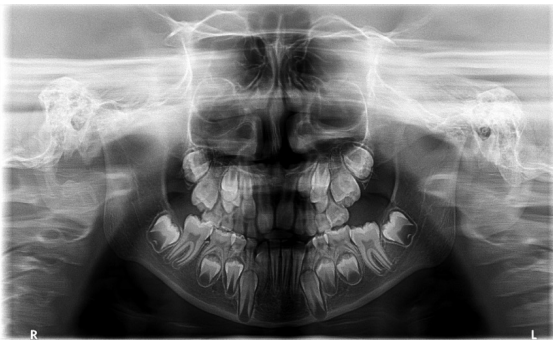
Resim 9 RME sonrası ağız içi cephe fotoğrafı



Resim 10 RME sonrası ağız içi sağ-sol fotoğrafı



Resim 11 RME sonrası ağız içi oklüzal fotoğrafı



Resim 12 RME sonrası panoramik radyografisi

TARTIŞMA

Pierre Robin anomalisinde primer defekt alt çene hipoplazisi ve sonunda da karakteristik "kuş yüzü" oluşmasıdır (11).

Erken karışık dişlenme dönemindeki Pierre Robin olgularında karşımıza çıkan temel sorunlar ise maksillar darlık, sürmesi gecikmiş veya konjenital eksik dişler, mandibulanın yapısal olarak küçük ve geride konumlanmasıdır (2). Bu dönemde hastanın diş sürme takibi yapılır, diş sürmesini engelleyen yer darlığı durumlarının olup olmadığı, maksilladan kaynaklanan sebeplerle mandibulada fonksiyonel kayma olup olmadığı, mandibula gelişimini kısıtlayan derin kapanış ve çapraz kapanış varlığı değerlendirilir. Eğer bu aşamada mandibulanın gelişimin kısıtlayan dental etken varsa öncelikli tedavi bu etkenlerin elimine edilmesidir.

Bu olguda Pierre Robin anomalisi herhangi bir travmaya bağlı ya da intrauterin zarar nedeni ile gelişmemiştir. Etiyolojisi tam olarak anlaşılamamıştır. Yenidoğan dönemi sorunsuz şekilde geçilebildiyse yaşamın ilerleyen yıllarında hayat kalitesinin ve estetiğin artması alt çenenin gerekli olan tam fonksiyonunu yapması ile olasıdır (11). Bu amaçla erken karışık dişlenme döneminde alt çene gelişimini önleyecek ya da morfolojik olarak hatalı konumlanmasına sebep olacak etkenlerin eliminasyonu için rijit akrilik bonded aperey ile RME tedavisi yapılmıştır. İlk kullanımı 1860 yılına kadar uzanan hızlı üst çene genişletmesi (RME) son yüzyılda sıkça kullanılan bir yöntemdir (12). Üst çene dişlerine ve iskeletsel yapılara, median palatinal suturun ayrılmasını sağlayacak ölçüde ortopedik kuvvet uygulanarak dişsel hareketin az, iskeletsel hareketin fazla olması ile bilateral olarak üst çenenin genişletilmesi işlemidir (13).

Hızlı üst çene genişletmesi dudak damak yarıklı olgularda kullanılan bir yöntemdir ve bu yöntem ile ilgili çok sayıda çalışma yapılmıştır (5,6).

Hastamızda henüz daimi molar dişler olmadığı için yalnız diş destekli RME apereylerinin gerekli desteği sağlamakta yetersiz kalacağı için Rijit akrilik bonded maksiller genişletme apereyi (Akrilik cap splint) kullanmaya karar verdik. Bu aperey damağı ve dişleri akrilik ile örten, ortasında vida bulunan diş ve doku destekli apereydir. Akrilik kaide yapısı sebebiyle alt ve üst dişler arasındaki kapanışı açmakta, üst çenede sutural açılma daha rahat olurken, alt çenede de posterior bölgede lingu-

ale devrilme şeklinde oluşan kamuflajın kendiliğinden düzelmesine katkıda bulunmaktadır (14). Ayrıca üst çene posterior dişlerde, üst çene genişletmesinin etkisiyle oluşan bukkale tipping etkisini azaltıp, daha fazla iskeletsel genişletme sağlaması hedeflenmiştir. (15).

Hızlı üst çene genişletmesi sonrası mevcut durumu korumak, diğer ortodontik ve ortopedik tedavilerde de karşılaştığımız en önemli problemlerden biridir. Hastamızın palatinal bölgede yoğun skar dokusunun bulunması pekiştirme süresini uzun tutmamızda etkili olmuştur. Mukoperiosteumda oluşan yoğun gerilim ve adaptasyondaki zorluk nükse sebep olabilmektedir (16).

Üst çenenin transversal darlığı Pierre Robin sendromunda fonksiyonel ve estetik problemlerin yanında üst hava yolunda da rahatsızlıklara sebep olmaktadır. Nazal dirençte artış, nazal tabanda yükselme, ağız solunumu gibi problemler oluşabilmektedir (17). Hızlı üst çene genişletmesi damak kubbesinde aşağıya doğru bir hareket ile birlikte nazal kavite hacminin ve genişliğinin artışı, nazal septumun düzleşmesi, nazal direncin azalmasını sağlayarak burun solunumuna katkı sağlamaktadır (18).

SONUÇ

Üst çene genişletme apareyleri damak yarıklı olgularda sık kullanılır. Olgumuzda toplam 5 aylık tedavi sürecini sonunda üst çene 7 cm genişlemiştir. Üst çene genişletmesi sonrası hastanın çapraz kapanışı ve mandibulanın fonksiyonel kayması düzelmiştir.

Sonuç olarak maksiller darlık, posterior çapraz kapanış, erken dişsel temas, mandibulada fonksiyonel kayma bulunan ve ileri yıllarda mandibulanın ileri alınmasına yönelik girişimlerin yapılacağı PRS'lu olgularda hızlı üst çene genişletme yöntemi kullanılabilir.

KAYNAKLAR

1. Wagener S, Rayatt SS, Tatman AJ, Gornall P, Slator R. Management of infants with Pierre Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 2003;40(2):180-5.
2. Proffit WR. Etiologic factors in development of dentofacial deformity. In: Proffit WR, White RP eds. *Surgical Orthodontic Treatment*. St Louis: Mosby Year book 1991:38-9.
3. Tolarova M, Senders C. Pierre Robin Malformation. 2006 June Available from: URL:http://www.emedicine.com.
4. Pruzansky S, Richmond JB, Pierre Robin Sequence. In: Berkowitz S. Ed. *Cleft Lip and Palate Diagnosis and Management*. 2nd ed. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag; 2006. p. 222.
5. Isaacson RJ, Murphy TD (1964) Some Effects Of Rapid Maxillary Expansion In Cleft Lip And Palate Patients, *Angle Orthod*, 34, 143-154.
6. Bishara SE, Staley RN (1987) Maxillary expansion: clinical implications, *Am J Orthod*, 91 , 3-14.
7. Mcnamara JA (2000) Maxillary transverse deficiency, *Am J Orthod*, 117, 567-570.
8. Thilander B, Lennartsson B (2002) A study of children with unilateral posterior crossbite, treated and untreated, in the deciduous dentition--occlusal and skeletal characteristics of significance in predicting the long-term outcome, *J Orofac Orthop*, 63, 371-383.
9. Başçiftci FA, Mutlu N, Karaman AI, Malkoç S, Kuçukkolbaç H (2002) Does the timing and method of rapid maxillary expansion have an effect on the changes in nasal dimensions?, *Angle Orthod*, 72, 118-123.
10. Mcnamara JA, Brudon WL, Kokich VG (2001) *Orthodontics and dentofacial orthopedics*, Needham Press, Ann Arbor, Michigan, chapter 7.
11. Seymen F, Sandalli N. (1992) Bir Olgu Nedeniyle Pierre Robin Sendromu İ.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi 26 (4): 212-216

12. Angell EC (1860) Treatment of irregularities of the permanent or adult teeth, *Dental Cosmos*, 1, 540-544.
13. Kocadereli I (1996) Rapid maksiller ekspansiyon, *Turkish Journal of Orthodontics*, 9, 138-142.
14. Alpern MC, Yurosko JJ (1987) Rapid palatal expansion in adults with and without surgery, *Angle Orthod*, 57, 245-263.
15. İseri H, Özsoy S (2004) Semirapid maxillary expansion--a study of long-term transverse effects in older adolescents and adults, *Angle Orthod*, 74, 71-78.
16. Cameron CG, Franchi L, Baccetti T, Mcnamara JA (2002) Long-term effects of rapid maxillary expansion: a posteroanterior cephalometric evaluation, *Am J Orthod*, 121, 129-135.
17. Ceylan İ, Oktay H, Demirci M (1996) The effect of rapid maxillary expansion on conductive hearing loss, *Angle Orthod*, 66, 301-307.
18. Warren DW, Hairfield WM, Seaton D, Morr KE, Smith LR (1988) The relationship between nasal airway size and nasal-oral breathing, *Am J Orthod*, 93, 289-293

Yazışma Adresi:

Özüm Daşdemir Özkan
Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Hacettepe, Talatpaşa Blv No:44,
06230 Altındağ/Ankara
05439358273
ozum_dasdemir@hotmail.com

