

Pierre Robin Sekansı: Yenidoğan Döneminde Hava Yolu Açıklığının ve Beslenmenin Sağlanması

Ayla GÜNLEMEZ *, Tonguç İŞKEN **

Pierre Robin Sekansı; Yenidoğan Döneminde Hava Yolu Açıklığının ve Beslenmenin Sağlanması

Pierre Robin Sekansı (PRS), mandibula hipoplazisi, glossopitozis ve damak yarığı ile karakterize doğumsal bir anomalidir. Çenenin küçük olması dilin hipofarenkse doğru geriye kaçmasına yol açarak, hava yolu tıkanıklığına neden olabilmekte ve yenidoğan döneminde acil tedavi gerektiren önemli sorunlar ortaya çıkabilmektedir. Hava yolu tıkanıklığına yönelik erken ve uygun yaklaşım yapılmadığında, gereksiz invaziv girişimler uygulanabilmekte ya da hastalar hipokside kalabilmektedir. Bu makalede, kliniğimizde izlenen PRS tanısı almış vakaların özellikleri, klinik izlemleri verilmiş ve güncel literatür bilgileri ışığında tedavi yaklaşımları derlenmiş ve tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Pierre Robin Sekansı, üst hava yolu tıkanıklığı, yenidoğan canlandırması, hava yolu açılması

Pierre Robin Sequence; Airway Management and Feeding in Newborn

Pierre Robin Sequence (PRS) is a congenital abnormality characterized by the presence of the mandibular hypoplasia glossoptosis and often a cleft palate. Infants with PRS varying degrees of upper airway obstruction and life threatening complication especially in newborn period secondary to micrognathia and posterior displacement of the tongue base. Diagnosis of PRS should be made immediately and the least invasive intervention should be considered before more invasive approaches, to minimize morbidity such as hypoxia.

In this article, we evaluated our experience of airway management of PRS cases and discuss optimal airway and feeding management in PRS infant in light of the foregoing literature.

Key words: Pierre Robin Sequence, high upper airway obstruction, neonatal resuscitation, airway management

GİRİŞ

Pierre Robin Sekansı (PRS), mandibula hipoplazisi, glossopitozis ve damak yarığı ile karakterize doğumsal bir anomalidir. Çenenin küçük olması dilin hipofarenkse doğru geriye kaçmasına yol açarak, hava yolu tıkanıklığına neden olabilmekte ve yenidoğan döneminde acil tedavi gerektiren önemli sorunlar ortaya çıkabilmektedir⁽¹⁾.

Pierre Robin sekansı ilk kez 1822'de St. Hilaire tarafından tanımlanmış olmasına karşın, eşlik edebilen ciddi solunum sıkıntısı ve beslenme güçlüğü sorunlarına 1923'te Pierre Robin tarafından dikkat çekilmiştir. Genetik olarak mandibulanın gelişimindeki

sorundan kaynaklanan PRS, tek başına görülebileceği gibi Stikler sendromu, velokardiofasial sendrom, Trizomi 18, fetal hidantoin ve fetal alkol sendromu gibi diğer sendromlara ve anomalilere de eşlik edebilir. İnsidansı 1/8,500 olarak bildirilmektedir⁽²⁻⁴⁾. Hastalarda, özellikle yenidoğan döneminde ortaya çıkan değişik derecelerde solunum güçlüğü, morarma atakları ve beslenme güçlüğü ağır sorunlar yaratabilirken, daha büyük yaş dönemlerinde büyüme geriliği, kronik hipoksiye bağlı korpulmonale ve gelişimsel gecikmeler gözlenebilmektedir (Tablo 1)⁽⁴⁾.

Pierre Robin sekansı olan bebeklerde özellikle yenidoğan döneminde erken tanı konup uygun yaklaşım yapılmaması sonucu, gereksiz invaziv girişimler uygulanabilmekte ya da hastalar hipoksiye maruz kalabilmektedirler. Bu makalede, kliniğimizde PRS tanısı ile izlenen vakaların klinik özellikleri verilmiş, güncel literatür bilgileri ışığında tedavi yaklaşımları derlenmiş ve tartışılmıştır.

Alındığı tarih: 22.02.08

Kabul tarihi: 02.06.08

* Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Yrd. Doç. Dr.

** Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Yrd. Doç. Dr.

Tablo 1. Pierre Robin Sekansında klinik bulgular ve sorunlar.

Yüz ve ağız içinde bulgular
Dilin farenkse doğru kayması (glossopitozis)
Çene küçüklüğü
Yarık damak
Solunumsal sorunlar
Üst solunum yolu tıkanıklığı, solunum sıkıntısı
Obstrüktif uyku apnesi- hipoksi
Aspirasyon pnomonisi
Gastrointestinal sorunlar
Beslenme güçlüğü
Malnütrisyon, kilo alımında azlık
Gastrointestinal reflü ve regürgütasyon
Kardiyak sorunlar
Kor pulmonale
Nörogelişimsel sorunlar
Kronik veya akut hipoksiye bağlı gelişimsel sorunlar
Uyku sorunları
Konuşma ve işitme sorunları
Kronik otitis media, iletim tipi işitme sorunları
Konuşma sorunları
Diş sorunları
Çene küçüklüğüne bağlı ortodontik sorunlar
Genetik
Otozomal resesif, X'e bağlı ve Trizomi 18 gibi diğer genetik sendromlarla birliktelik göstermesi

VAKALAR

Kliniğimizde son beş yıl içinde PRS tanısı alan 7 bebek izlenmiştir. Bebeklerin tümü dış merkezlerde doğmuş olup, solunum sıkıntısı nedeniyle hastanemize gönderilmiş ve dört bebek hastanemizde PRS tanısını almıştır. Kliniğimize başvuru zamanları doğum sonrası 1-5. günler arasında olmuştur. Hastaların tümünde oksijen desteği gerektiren solunum sıkıntısı, beslenme sorunu, kilo kaybı ve damak yarığı bulguları saptanmıştır. PRS tanısı ile izlenen bu yedi bebekten dördünde pozisyon verme, birinde nazofarengeal tüp (NFT) uygulaması, ikisinde ise glossopeksi operasyonu ile hava yolu açıklığı sağlanmıştır (Tablo 2). Entübasyon uygulanarak gönderilmiş olan dört bebekten ikisi pozisyon ile, biri NFT uygulaması ile diğer bebek ise glossopeksi operasyonu

ile izlenmiş ve solunum güçlükleri düzelmiştir. NFT takılan hastamızda, evde orogastrik beslenme ile bir ay izlem sonrasında pozisyon verme yöntemi- ne geçilmiş ve sorun yaşanmamıştır. Glossopeksi yapılan iki vakada ise ailelerin tedavi yöntemine uyum sağlamaları ile ilgili sorunlar ve bakım güçlükleri olmuştur. Bu vakalardan birinde birinci ayda dile serbestleştirme uygulanmış, diğer vakada ise dilde sızıntı şeklinde kanama ve enfeksiyon sorunları ile karşılaşmış ve hasta izlemiden çıkmıştır.

PRS'li hastalarımızın beslenmesi, iki bebekte uzun uçlu biberon kullanımı ile, bir vakada ise obturator protez desteği ile biberon kullanılarak sağlanabilmştir. Dört vakada ise 1-3 ay süre ile orogastrik beslenmeye gereksinim duyulmuş, daha sonra biberona geçilmiştir.

KLİNİK VE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Piere Robin Sekansı tanısı, genellikle doğum salonunda bebekte solunum sıkıntısı ve çene küçüklüğünün saptanmasıyla konulur (Resim 1, 2). Doğumdan önce yapılan ultrasonografik incelemelerde çene küçüklüğü ve eşlik eden anomaliler saptanabilir. Bebeklerde morarma ve solunum durması daha çok bebek sırtüstü yatarken ya da beslenirken ortaya çıkar. Retraksiyon, burun kanadı solunumu, inleme, stridor, havayolunun tıkanıklığını gösterir ve apne için ipucu olabilir. Ancak, bu bulgular olmaksızın da apne olabileceği ve solunumun tamamen durması ile bebeğin kaybedilebileceği unutulmamalıdır. Hastalarda etkili hava yolu açıklığının sağlanması, öncelikle tanının doğru ve erken konmasını gerektirir. Yenidoğan bir bebeğin ilk muayenesinde damak bütünlüğünün ve çene boyutunun normal olup olmadığına her zaman bakılmalıdır. PRS için en önemli tanı koydurucu bulgular, çenenin küçük olması (mik-

Tablo 2. Hastanemizde izlenen Pierre Robin sekanslı bebeklerde klinik bulgular ve uygulanan tedavi yaklaşımları.

Vaka	Başvuruda PRS tanısı	Damak yarığı	Başvuruda solunum destek tedavisi gereksinimi	Beslenme sorunu	Tedavi yaklaşımı
1	Yok	+	Nazal oksijen	+	Pozisyon, Biberon beslenme*
2	Yok	+	Nazal oksijen	+	Pozisyon, Biberon beslenme*
3	Yok	+	Entübasyon	+	Pozisyon, Biberon beslenme*
4	Yok	+	Entübasyon	+	Pozisyon, Orogastrik beslenme
5	Var	+	Entübasyon	+	Nazofarengeal tüp, Orogastrik beslenme
6	Var	+	Nazal oksijen	+	Glossopeksi, Orogastrik beslenme
7	Var	+	Entübasyon	+	Glossopeksi, Orogastrik beslenme

* Uzun uçlu biberon



Resim 1 ve 2. Pierre Robin Sekansı tanısı alan bir bebeğin yüz görünümü. Çene küçüklüğü ve mandibülo maksiler farklılık dikkat çekmektedir.

Tablo 3. Pierre Robin sekanslı vakalarda uygulanan tedavi yaklaşımı ile ilgili sonuçlar^(5,8-15).

Kaynak	Çalışma grubu	Amaç ve yöntem	Sonuç ve öneriler
Anderson KD, 2007	n:12	PRS'lu vakalarda NFT ve nazogastrik tüp beslenmenin etkinliğinin belirlenmesi	Hastanede yatış süresi kısalmış, kilo alımı artmış ve komplikasyon görülmemiş.
Evans AK, 2006	n:115	Klinik dokümantasyon, alt gruplara göre cerrahi tedavi gereksinim durumları ve tedaviye yanıtları	*Hastaların % 53'ü izole PRS *Sendromik ve izole alt gruplarda cerrahi tedavi gereksinimi benzer *Cerrahi tedavi gereksinimi % 44
Smith MC, 2005	n:60 *İzole:36 Sendromik:12 Diğerleri:12	PRS'li vakalarda beslenme, hava yolu tıkanıklıkları ve prognozlarının incelenmesi	*Pozisyon izole vakaların % 28'inde, sendromiklerin 42'sinde ve diğerlerinin % 58'inde yetersiz kalmış *Pozisyonun yetersiz kaldığı vakaların 1/3'ünde NFT, 2/3'ünde cerrahi tedavi gerekmiş (13 trakeostomi, 4 mandibular germe) * İzole vakaların % 53'ünde, sendromiklerin % 67'sinde, diğerlerinin % 78'inde tüp beslenme gerekmiş.
Huang F, 2005	n:14	Glossopeksi operasyonunun etkinliği	Hastaların % 70'inde başarılı bulunmuş. Dilin geride olmasına bağlı tıkanıklığın ön planda olduğu hastalarda, ilk cerrahi seçenek olarak glossopeksi önerilmiş.
Schaefer RB, 2004	n:21	İzole PRS'li vakalarda hava yolu	İzole PRS'li vakalarda akış şeması kullanımı ile daha az invaziv yöntemlerin oranı ve tercih edilen yöntemin başarısı artmakta.
Wagener S, 2003	n:22	NFT uygulanan ve beslenme desteği	Hastalarda cerrahi gereksinim olmamış, kilo alımı iyi olmuş.
Kirschner RE, 2003	n:107	Verilen hastalarda oksijen saturasyonu, kilo alımı ve cerrahi gereksiniminin belirlenmesi Glossopeksi operasyonunun PRS'li	PRS'li hastalarda NFT etkili ve güvenli bir yöntem olarak önerilmiş. % 69.2 vaka pozisyon, % 30.8 vakada cerrahi tedavi uygulanmış.
Rayatt S, 2004	n:22	Hastalarda etkinliğinin belirlenmesi NFT kullanımının etkinliği	*Glossopeksi uygulanan 29 hastanın 25'inde başarı sağlanmış. (% 83), dört vakada trakeostomi gerekmiş. Hastaların tamamı iki-üç hafta içinde sorunsuz taburcu edilmiş.
Chang AB, 2000	n:10	Üst hava yolu tıkanıklıklarında Modifiye NFT kullanımının etkinliği	Ailenin evde bakımı kolay olmuş. Cerrahi gereken bebek olmamış. Modifiye NFT kullanımı cerrahi gereksinimi azaltmış. *NFT hastalarda 5-14 ay süreyle güvenle kullanılmış. *Vakaların % 55.2'sinde beslenme sorunu nedeniyle tüp beslenme gerekmiş.

* NFT: Nazofarengeal tüp

rognati) ve dilin arkaya doğru yerleşmesidir (glossoptozis). Vakaların çoğunda yarık damak da bulunur, ancak tanı için mutlak gerekli değildir. Damak yarığı, yalnız yumuşak damak ile sınırlı kalabilir ya da hem yumuşak hem sert damağı içerebilir. Mandibulanın küçüklüğüne bağlı olarak alt çene üste göre daha geride kalır. Fizik muayenede maksilla ve mandibula arasındaki bu uyumsuzluk önemlidir ⁽⁵⁾. Bu ölçüm, bebeğin başı dik durumda iken, pasif olarak parmakla alt çenenin geriye doğru itilmesi ile orta hat düzeyinden yapılır. Alt çenenin alveoler çıkıntısından, maksillanın alveolar çıkıntısına olan uzaklık ölçülür. Bu uzaklığın normalde üç mm'den daha az olması gerekir. Bu uzaklığın çok büyük olduğu bebeklerde klinik bulgular genellikle daha ağırdır ve tedavide daha ileri yaklaşımlar gerektirir. PRS başka sendromlara da eşlik edebileceğinden, hastalar ek anomali yönünden ayrıntılı olarak incelenmelidir.

Pierre Robin sekansı olan bebeklerde, solunum sıkıntısı yanında beslenme ile ilgili sorunlar da yaşanır. Beslenme sorununa hastaların yaklaşık yarısında rastlanır ve solunum sıkıntısı beslenme sırasında belirginleşebilir ya da artış gösterebilir ⁽¹⁻⁶⁾. Beslenme sorununda tek neden hava yolu tıkanıklığı değildir ve solunum sıkıntısı olmaksızın, tek başına da görülebilir. Yarık damak, motilite sorunu ve yutma ile ilgili faktörler de rol oynar. Ek anomalisi olan vakalarda beslenme sorunları daha sıklıkla gözlemlenir. Vakaların yaklaşık % 80'inde gastroözefageal reflü bulunduğu ve sıklıkla hava yolu sorunu düzeldiğinde reflü sorununun da gerilediği bildirilmiştir ^(5,7). Smith ve ark. ⁽⁹⁾ yapmış oldukları çalışmada, tek başına PRS olan vakalarda, beslenme sorunlarının % 22 vakada kısa süreli (1-3 ay), % 44 vakada 4-18 ay, % 33 vakada ise 18 ayı geçebildiği ve genellikle üç yaşında tamamen düzeldiği saptanmıştır. PRS'de tedavi planı yapılırken solunum sıkıntısı ve beslenme sorunu birlikte ele alınmalı, hastanın tedavisi buna göre düzenlenmelidir. Hafif vakalar dışında anneyi emerek beslenme sıklıkla olanaksızdır. Hafif vakalarda bebek yan yatırılarak emzirme denenmelidir. Biberonla beslenme denenirken yüzüstü ya da yan yatış durumunda, damak yarıklarında kullanılan uzun emzikli ve geniş delikli biberonlar kullanılarak sağılmış anne sütü verilmelidir. Damak yarığı olan bebeklerde obturator (damak protezi) denenebilir. Beslenme ve kilo alımı sorunu olan bebeklerde orogastrik tüp ile beslenme ya da gereğinde geçici olarak gastrotomi

ile beslenme seçilmelidir. Yeterli beslenmenin sağlanması kilo alımı yanı sıra, erken çene gelişiminin hızlanması, dil kaslarının olgunlaşması açısından da önemlidir ^(4,5).

Zaman içerisinde mandibulanın büyümesi, dil ve parafarengeal kasların nöromusküler olgunlaşmasının tamamlanması ile sorunlar ortadan kalkar. Genellikle 3-6 ay içinde dik oturur durumda hava yolu açıklığı kendiliğinden sağlanır. Bu süre birkaç aydan bir-üç yıla kadar değişebilir. Hastaların sorunlarına yönelik olarak önerilen en uygun yaklaşım, bebeğin klinik bulgularına, hava yolu açıklığının sağlanabilmesine, beslenme durumuna ve eşlik eden anomalilerin tek tek değerlendirilip, gözden geçirilmesi ile gerçekleşir. Tedavi yaklaşımında hangi yöntem uygulanırsa uygulansın mandibula gelişimi ve dil kaslarının nöromusküler olgunlaşmasının tamamlanmasını kapsayacak kadar uzun süre tedaviye devam edilmelidir ^(4,5). Uygun tedavi seçimi gerçekleştirilmediğinde hipoksi ve hiperkapniye bağlı olarak, korpulmonale, hipertansiyon, büyüme geriliği, gastroözefageal reflü, kalp yetmezliği nörolojik gelişim gecikmeleri gözlenebilir ve hatta hastalık ölümlerine sonuçlanabilir.

Pulsoksimetre ile noninvasiv olarak oksijen satürasyonunun izlenmesi hipoksi ataklarının sıklığının belirlenmesi ve önlem alınması için büyük önem taşır, sık desatürasyon saptanması, tekrar pozisyon vermeyi gerektirir ve hava yolu açıklığının sağlanması için daha ileri bir yöntemin gerekliliğine işaret eder. Evde pulseoksimetre kullanılması da yararlı olur ^(4,5).

Tablo 3'te PRS tanısı alan vakalarda, hava yolu açıklığını sağlamak için literatürde bildirilmiş olan tedavi yaklaşımları (pozisyon verme, NFT kullanımı, entübasyon ve cerrahi tedaviler) ve öneriler özetlenmiştir ⁽⁸⁻¹⁴⁾.

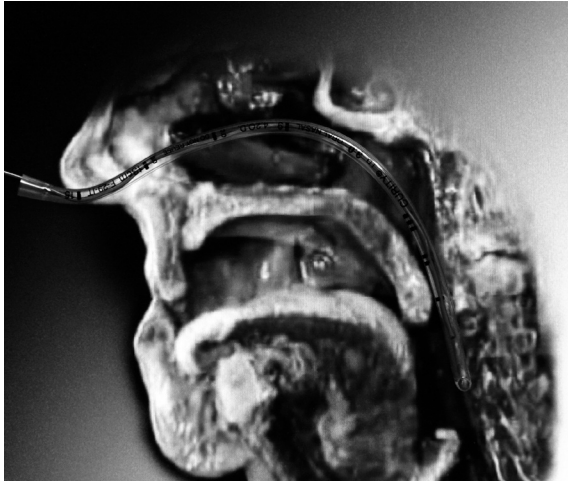
1. Pozisyon verme

PRS tanılı bebeklerde dilin arkaya doğru kaymasını azaltıp hava yolunu açık tutmak için önerilen duruş biçimi yüzüstü yatıştır (prone pozisyon). Bu pozisyonda dil öne doğru gelir ve hava yolu açıklığı artar. Yüzüstü yatış pozisyonu Pierre Robin tarafından tanımlanmıştır ve halen vakaların yaklaşık yarısında

etkin bir tedavi yöntemi olarak kullanılmaktadır. Tedavinin ilk basamağı olarak, bebeğin normalde yüzüstü durumda beslenme sırasında ise dik oturur ya da yan yatırılarak tutulması önerilmektedir. Pozisyon ayarlama, hafif ve orta düzeyde hava yolu açıklığı sorunu olan bebeklerde sıklıkla tek başına yeterli olabilen bir tedavi yaklaşımıdır. Yüzüstü duruş biçiminin bir olumsuz yanı, önemli bir solunum sıkıntısı göstergesi olan substernal ve suprasternal çekilmelerin gözden kaçabilmesidir. Bu nedenle, özellikle ilk bir ayda oksijenizasyon pulseoksimetre ile izlenmelidir (1-5).

2. Nazofarengeal tüp takılması

Nazofarengeal tüp takılması, hava yolunun açıklığının sağlanmasında, pozisyon vermenin yetersiz kaldığı durumlarda önerilen kolay ve kullanışlı bir yöntemdir. Bunun için endotrakeal entübasyonda kullanılan tüpler kullanılmaktadır. Tüpün alt ucunun epiglottun hemen üstünde olması ve mekanik olarak hava yolu açıklığını sağlama amaçlanmaktadır (Resim 3).



Resim 3. Nazofarengeal tüpün dil kökünü geçecek şekilde yerleştirildiğini gösteren şematik resim.

Uygun yerleşim yeri için önerilen tüp uzunluğu, burun kanadından aynı taraf tragusa olan mesafedir. Ölçülen uzunluğa tüpün tespiti için ek olarak 2-3 cm ilave edilerek tüp kısaltılır. Tespit için bırakılan 2-3 cm'lik kısım boylamasına dört eşit parçaya kesilir. Bu biçimde hazırlanan tüp nazofarengeal tüp olarak kullanılmak üzere, burun deliğinden ilerletilir. Tüp burna yerleştirildikten sonra iki kesik uç sağa ve sola doğru yanağa, üçüncü uç da yukarı burun kanadına doğru sabitlenmeli, dördüncü uç da kesilip atılmalı-

dır. Tüp takıldıktan sonra hastanın solunum sıkıntısının rahatlaması iyi bir göstergedir ve tıkanıklığın aşıldığını gösterir, tüpün yeri radyografik olarak da belirlenebilir (3,8-10). Nazofarengeal tüp çapı bebeğin burnundan geçebilecek en kalın tüp olarak seçilmelidir. NFT tek veya gerekirse her iki burun deliğinden de takılabilir. Nazofarengeal tüp ilk on gün, 2-4 günde bir, daha sonraki günlerde 5-7 günde bir değiştirilmelidir. Her değiştirmede diğer burun deliği kullanılmalıdır. Ölü boşluğu ve hava yolu direncini azaltan, aynı zamanda oksijen verimini sağlayan özel hazırlanmış nazofarengeal tüpler de mevcuttur ve uzun süreli hava yolu açıklığını sağlamada başarı ile kullanıldıkları bildirilmektedir.

Beklenen nöromusküler vakarlaşıma ve hava yolu açıklığının sağlanması için NFT'lerin 6-8 hafta kullanımını gerekebilmektedir (3,16-17).

Chang AB ve ark. (8) çene küçüklüğü ve üst hava yolu tıkanıklığı olan bebeklerde 5-14 ay süreyle modifiye NFTler kullanmışlar ve NFT kullanımı ile hastaların cerrahi gereksinimlerinin azaldığını, kilo artışlarının hızlandığını ve bu yöntemin çene gelişimi gerçekleşinceye kadar seçilebilecek iyi bir yöntem olduğunu vurgulamıştır. Rayatt S. ve ark. (10) ise 22 PRS tanılı bebekte NFT'yi başarıyla kullandıklarını, vakaların tabuculuk sürelerinin kısaltıldığını, aile uyumunun iyi olduğunu ve cerrahi tedaviye gereksinim olmaksızın hastalarını izlediklerini bildirmiştir.

Kendi hastanemizdeki klinik uygulamamızda, nazofarengeal tüpün burna yerleştirilmesi öncesinde, kayganlaştırıcı jel kullanımının işlemi kolaylaştırdığı ve hastayı daha az rahatsız ettiği gözlenmiştir. Yine acil durumlarda hava yolunu açmak için, kalın bir endotrakeal tüp ağızdan dil kökünü geçinceye kadar ilerletilebilir. Daha sonra hazırlanan NFT burundan takılabilir.

3. Endotrakeal entübasyon ve larengeal maske

Yeterli hava yolu açıklığının sağlanmadığı ve canlandırma işleminin yapılması gerektiği durumlarda endotrakeal entübasyon yöntemi uygulanmaktadır. PRS tanılı bebeklerde ağzın yeterli açılmaması, dil yerleşimi ve yarı damak entübasyon uygulanması sırasında güçlükler yaşanabilmektedir. Bu vakalarda hafif trandelenburg pozisyonunda (baş aşağı) entü-

basyon işlemi yapılması glottisin görüntülenmesini kolaylaştırabilir. Uyanık ve genel anestezi vermeden entübasyon daha güvenli olmaktadır. Bu hastaların entübasyonu için tasarlanmış özel larinkoskoplar da bulunmaktadır. Solunum sıkıntısı genellikle hava yolu tıkanıklığı ile ilişkili olduğundan ve sorun çene gelişimi ile zaman içinde çözüleceğinden, entübasyon süresinin uzayabileceği düşünülmeli ve ekstübasyon işleminin başarısız olduğu durumlarda daha ileri girişim yöntemleri planlanmalıdır. Larengeal maske (LM), gerek entübasyon güçlüğü nedeniyle, gerekse hava yolu açıklığının uzun süreli sağlanmasında daha non-invaziv olduğundan dolayı farklı bir seçenek olarak düşünülebilir. Özellikle NFT'nin başarısız olduğu vakalarda entübasyon öncesi denemesi önerilmektedir^(18,19). LM, ağlama ve yutmaya izin vermesi nedeniyle, dil kaslarının egzersizi ve olgunlaşması açısından üstünlük sağlayabilir. Endotrakeal entübasyona göre subglottik stenoz ve vokal kord ödemi yönünden de daha iyi bir yöntemdir⁽¹⁸⁾.

4. Cerrahi tedavi

PRS'de cerrahi tedavi için ölçütler, sıklıkla, yukarıda önerilen tedavi yaklaşımlarına karşın solunum yolu tıkanıklığının devam etmesi, siyanotik atak öyküsü, ağır solunum yolu infeksiyonları, ekstübasyon başarısızlığı ve büyüme geriliği olarak bildirilmektedir. Cerrahi girişim gerektiren durumlar, tedavinin zamanlaması ve uygulanacak olan yöntem hastaya göre değişmektedir. Literatürde pozisyon uygulaması ile yarar görmeyen vakalardan 1/3'ünün endotrakeal ya da NFT ile düzeldiği, 2/3'sinin ise cerrahi gerektirdiği bildirilmiştir. Cerrahi tedavide kullanılan yöntemler, glossopeksi, kraniyofasial iskelet genişletmesi, trakeostomi ve yumuşak doku redüksiyonudur. Seçilecek cerrahi tedavi yöntemine karar verme öncesinde doğrudan endoskopik inceleme ile tıkanıklığın ana hatlarının belirlenmesi önem taşımaktadır^(4,5,9).

Glossopeksi

İlk kez 1946'da uygulanmıştır. İşlem, dil kasının dudak kasına dikilmesidir. Glossopeksi dilin arkada yerleştiği ve hava yolunu tıkadığı durumlarda etkili bir tedavi yöntemidir. Büyüme geriliği olan ve ekstübasyon yapılamayan bebekler sıklıkla glossopeksi önerilen hasta grubudur. Ancak, farengeal anormallik eşlik

ediyorsa diğer cerrahi yöntemler önerilmektedir.

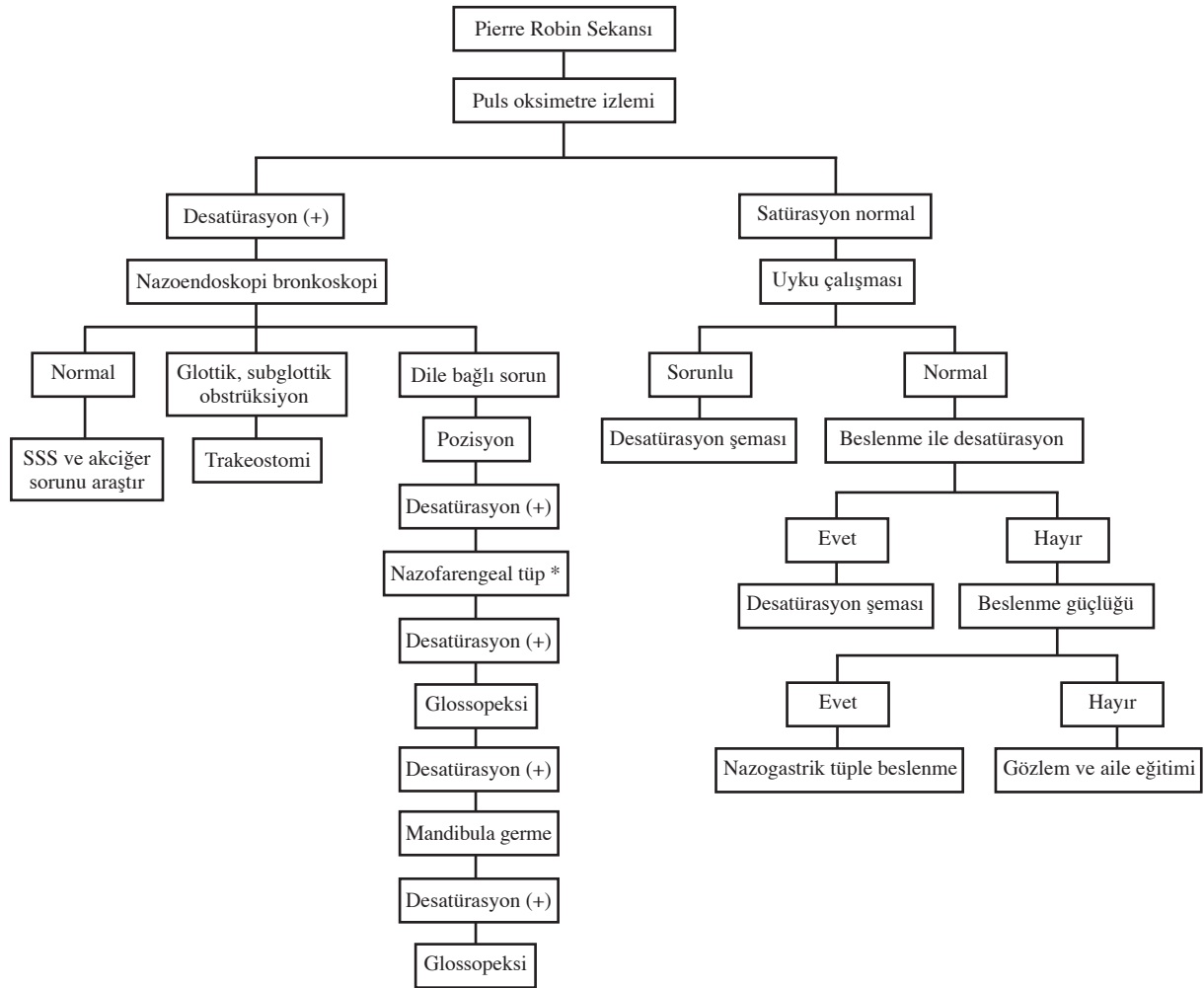
Bu yöntemin kullanımı ile komplikasyon olarak infeksiyon, dilde yırtılma, dudakta, ağız tabanında ve yanakta skar gelişebilmektedir. Dildeki dikiş, çenenin büyüüp, nöromusküler dil kontrolünün sağlandığı zamana kadar tutulur. Genellikle bir yaş civarında damak cerrahisi sırasında dil de serbestleştirilmektedir. Bu süreç, dil gelişimi öncesi dönem olması nedeniyle önem taşımaktadır. Dil serbestleştirilmesindeki gecikme konuşmada gecikmeye ve işlev bozukluklarına neden olabilir. Bu nedenle glossopeksi yapılan hastalar 1-2 ay aralarla izlenmeli ve bu kontrollerde dilin serbestleştirilmesi için uygun zaman olup olmadığı değerlendirilmelidir. Glossopeksi uygulanan hastalarda, dil başlangıçta hareketsizdir. Dilin ritmik kas hareketlerinin artması ve dokunulduğunda kasılması, dil kasının vakanlaştığını ve dilin serbestleştirme zamanının geldiğinin göstergesidir. Maksillomandibüler farklılığın 3 mm'den daha aza inmesi genellikle aktif dil hareketlerinin oluşmasıyla birlikte olur. Bu durumun gösterildiği hastalarda, dil serbestleştirilmesi, 6-7. aylarda uygulanabilmekte ve yarı damak ameliyatı için uygun zaman olan 9-12 aydan daha önce yapılmaktadır^(4,5,20,21).

Mandibular ekstraksiyon (germe)

Pozisyon verme, NFT uygulaması ve glossopeksi ameliyatının yetersiz olduğu durumlarda mandibulayı germe (öne doğru çekme) işlemi önerilmektedir. Bebek, 6-7 aylık olduğunda çene gelişiminin hava yolu açıklığını sağlamada halen yetersiz kaldığı saptanırsa endoskopi yapılarak diğer hava yolu tıkanıklığı nedenleri gözden geçirilmeli, başka bir neden bulunmuyor ise mandibular germe işlemi planlanmalıdır. Genellikle başka sendroma eşlik eden karmaşık durumlarda bu yöntem gereksinim duyulmaktadır. Özellikle yenidoğan döneminde, cerrahi tedavinin skar, inferior alveolar sinirin hasarı gibi komplikasyonları daha sık olduğundan, bu yöntemin uygulanması öncesinde diğer tedavilerle zaman kazanılması önerilmektedir^(5,21).

Trakeostomi

Ağır üst hava yolu tıkanıklıklarında, geleneksel olarak önerilmekte olan güvenli ve etkin bir yöntemdir. Özellikle subglottik stenoz ve mikrolarenks gibi eşlik



Şekil 1. İzole Pierre Robin sekanslı hastalarda önerilen tedavi ve izlem şeması ^(5,21).

eden anomali varsa bu yöntem seçilmektedir. Ancak, trakeostomi, invaziv ve komplikasyonları olan bir yöntemdir. Özellikle bir yaş altındaki bebeklerde komplikasyon oranının % 60'ın üzerinde olduğu bildirilmiştir ^(8,19). Kronik infeksiyon, granülasyon, ve dekanülasyonun sorun oluşturması, evde bakım güçlüğü gibi sorunları vardır. Bu nedenle glossopeksi ve krani- ofasial iskelet genişletmeleri, trakeostomi öncesi seçilebilecek daha iyi bir yöntem olarak görülmektedir ⁽⁸⁾.

İzole PRS tanısı olan vakalarda, hava yolu açıklığının sağlanması için, 2004 yılında Schaefer ve ark. ⁽⁵⁾ tarafından önerilmiş bir akış çizelgesi (algoritma) bulunmaktadır (Şekil 1). Bu çizelgenin kullanılması ile, kolay uygulanabilir klinik testler aracılığıyla en uygun girişimin seçilmesi ve hastaların istenmeyen sorunlardan korunması amaçlanmıştır.

Bu akış çizelgesinde hastaların en az 12 saat süre ile oksijen satürasyonunun, pulseoksimetre ile izlemi önerilmektedir. Oksijen satürasyonunun bir kez dahi % 80 ve altına inmesi ya da monitörizasyon süresinin % 5'i veya daha uzun bir sürede satürasyonun % 90'dan az olması desatürasyon olarak kabul edilmiştir. Satürasyon düşüklüğü olmayan hastalar uyku çalışmasına alınır ve uykuda devamlı oksijen monitörizasyonu, solunumsal karbondioksit (end tidal CO₂) ve elektroensefalografik izlem yapılır. Yine satürasyon düşüklüğü saptanmayan bebekler beslenme sorunları açısından ayrı bir değerlendirmeye alınır. Bir beslenmenin 30 dk.'dan daha uzun sürede tamamlanabilmesi ya da kilo alımının yetersiz olması beslenme sorunu olarak kabul edilmiştir ⁽⁵⁾. Bu akış şemasının kullanılması tedavi başarısının artırılması için önem taşımaktadır. Li ve ark.'nın ⁽²¹⁾ 110 PRS'li vakanın izlemleri için uyguladıkları değişik bir akış

çizelgesinde de pozisyonun yeterli olmadığı durumda NFT kullanımını belirtilmiştir.

Aileler, PRS tanımlı vakalarda solunum ve hava yolu sorunlarının geçici olduğu ve bu süreç içinde uygulanabilecek tedavi seçenekleri konusunda bilgilendirilmelidir. Hipoksiye bağlı kalp sorunları ve nörolojik sorunlar uygun tedaviler ile önlenabilir. Pierre Robin sekanslı hastaların izleminde başarı, interdisipliner yaklaşıma ve ailenin eğitimi ile işbirliğine bağlıdır. İnterdisipliner yaklaşım içinde çocuk doktoru, plastik cerrah, kulak burun boğaz doktoru, diyetisyen, deneyimli hemşire, diş doktoru ve konuşma terapisti yer almalıdır. Hipoksinin önlenmesi için uygulanacak etkin ve en kolay tedavi yaklaşımının seçilmesi, sağlıklı beslenme ile büyüme ve gelişmenin sağlanması açısından da büyük önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. **Alan HJ.** The respiratory system. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, eds. Neonatal Perinatal medicine. 8th ed, Philadelphia: Mosby Elsevier 2006: 1144.
2. **Bush PG, Williams AJ.** Incidence of the Robin anomalad (Pierre Robin Syndrome). British Journal of Plastic Surgery, 1983; 36:434-7.
3. **Whitaker IS, Koron S, Oliver DW, Jani P.** Effective management of the airway in the Pierre Robin syndrome using a modified nasopharyngeal tube and pulse oximetry. Br J Oral Maxillofac Surg 2003; 41:272-4.
4. **Marcellus L.** The infant with Pierre Robin sequence: Review and implications for nursing practice. J Pediatr Nurs 2001; 16:23-34.
5. **Schaefer RB, Stadler JA 3rd, 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.
6. **Atasay B, Günlemez A, Arsan S.** Pierre Robin sendromu- üç vaka sunumu. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası, 2001; 54:273-6.
7. **Ortiz-Monasterio F.** Craniofacial distraction: The first decade. Presented at the American Association of Plastic Surgeons 81st Annual Meeting, Seattle, 2002: 26-29.
8. **Chang AB, Masters IB, Williams GR, Harris M, O'Neil MC.** A modified nasopharyngeal tube to relieve high upper airway obstruction. Pediatr Pulmonol 2000; 29:299-306.
9. **Smith MC, Senders CW.** Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2006; 70:319-24.
10. **Rayatt S, Tattman A, Slator R, Gornall P.** Effective management of airway in Pierre Robin Syndrome. Br J Oral Maxillofac Surg 2004; 42:176.
11. **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.
12. **Huang F, Lo LJ, Chen YR, Yang JC, Niu CK, Chung MY.** Tongue-lip adhesion in the management of Pierre Robin sequence with airway obstruction: technique and outcome. Chang Gung Med J 2005; 28:90-6.
13. **Wagener S, Rayatt SS, Tattman AJ, Gornall P, Slator R.** Management of infants with Pierre Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J 2003; 40:180-5.
14. **Kirschner RE, Low DW, Randall P, et al.** Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? Cleft Palate Craniofac J 2003; 40:13-8.
15. **Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, Mulliken JB, Volk MS.** Robin sequence: a retrospective review of 115 patients. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2006; 70:973-80.
16. **Masters IB, Chang AB.** Modified nasopharyngeal tube for upper airway obstruction. Arch Dis Child 1999; 80:186-7.
17. **Myer CM, Reed JM.** Airway management in Pierre Robin syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 1998; 118:630-5.
18. **Yao CT, Wang JN, Tai YT, Tsai TY, Wu JM.** Successful management of a neonate with Pierre-Robin syndrome and severe upper airway obstruction by long term placement of a laryngeal mask airway. Resuscitation 2004; 61:97-9.
19. **Cain JM, Mason LJ, Martin RD.** Airway management in two of newborns with Pierre Robin Sequence: the use of disposable vs multiple use LMA for fiberoptic intubation. Paediatr Anaesth 2006; 16:1274-6.
20. **Denny AD, Amm CA, Schaefer RB.** Outcomes of tongue-lip adhesion for neonatal respiratory distress caused by Pierre Robin sequence. J Craniofac Surg 2004; 15:819-23.
21. **Li HY, Lo LJ, Chen KS, Wong KS, Chang KP.** Robin sequence: review of treatment modalities for airway obstruction in 110 cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2002; 65:45-51.