

BİR OLGU NEDENİYLE PIERRE ROBIN ANOMALİSİ (*)

Figen Seymen**, Nüket Sandallı***

ÖZET

Pierre Robin sendromundan konjenital kalp defektleri, iskeletsel anomaliler, göz hasarları gibi sistemik bulgularında bulunmaktadırlar. Bununla birlikte, bu hastaların bir çoğunda zeka geriliği de görülebilmektedir. Doğumdan sonraki 5 yıl içinde biçimsiz dokular normale yakın ilişkilere getirilmeye çalışılır fakat dilin veya alveoler sürecin intrauterin basınçla nekroze olduğu durumlarda iyileşme potansiyeli azalmaktadır.

Bu makalede de, doğumda tanımlanmış ve sonraki yıllarda yarık damağın tedavi edilmiş olduğu ve ortodontik tedavisi halen devam etmekte olan bir Pierre Robin olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Pierre Robin anomalisi, mikrog-nati, glossoptosis.

A CASE REPORT OF PIERRE ROBIN ANOMALY

ABSTRACT

Other systemic findings may also be present in the Pierre Robin syndrome, including congenital heart defects, other skeletal anomalies and ocular lesions. In addition mental retardation is present in a significant number of these patients. Catch-up growth in the 5 years after birth frequently restores the distorted tissues to near, normal relationships, but where intrauterine pressure necrosis of the tongue or alveolar process has occurred, the potential recovery reduced.

In this article, 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 his orthodontic treatment is continuing.

Key words: Pierre Robin anomaly, mikrog-nathi, glossoptosis.

PIERRE ROBIN ANOMALİSİ; Solunum yetmezliği ile birlikte görülen mikrog-nati ve glossotosis:

Yeni doğanda mikrog-nati ve glossoptosis varlığı üst solunum yolu tıkanıklıklarına yol açmaktadır. Sayılan bu gelişim bozuklukları ile birlikte genellikle yarık damak oluşumları da görülmektedir ve bunların varlığında PIERRE ROBIN SENDROMU'ndan söz edilmektedir.

Robin, kendi adıyla anılan bu patolojik durumu ilk tanımlayan araştırmacıdır ve ağır olgularda ölümün kaçınılmaz olduğu bu sorunların klinik önemine gereken ilginin verilmesine neden olmuştur. Gorlin, Pindborg ve Cohen (1976) ise bu patolojik oluşumların genetik bir "sendrom" olmadığını, sonradan oluşan yapısal değişimlerle birlikte ortaya çıkan bir gelişim bozukluğu olduğunu belirterek, "PIERRE ROBIN ANOMALİSİ" adını vermişlerdir.

Çeneye ilişkin bu anomaliyi tanımlamak için en

sık kullanılan terim "mikrog-nati" olmakla birlikte, mandibula hipoplazisi, mandibula hipertrofisi, hypomikrog-nati, retrognati gibi terimlerde kullanılmaktadır (1,2,4,11).

İlk kez 1822'de Saint-Hilaire tarafından tanımlanmış olup 1922'de de Gladstone ve Wakely olgularını bildirmişlerdir. Lannelongue ve Monard'da 4 olgu bildirmiştir.

1923'de Parisli bir stomatolojist olan Pierre Robin solunum tıkanıklığı ve glossoptosis ile birlikte görülen sorunlara önem vermiş ve bunlara alt çene hipoplazisinin neden olduğunu ileri sürerek alt ve üst çene arasındaki ilişkiyi düzeltmek için "monoblok" adını verdiği prostetik apereyi tanımlamıştır.

Robin, bebeklerde glossoptosisin siyanoza neden olduğunu ve yeni doğanda akciğer komplikasyonlarına ortam hazırladığını belirtmiştir. Ayrıca alt çenenin üstçenin 1 cm'den daha fazla arkasına itildiği

* 20-26 Mayıs tarihleri arasında Antalya'da yapılmış olan 7. Türk Pedodonti Kongresinde tebliğ edilmiştir.

** Dr. İ.Ü. Diş. Hek. Fak. Pedodonti Anabilim Dalı,

*** Prof. Dr. İ.Ü. Dişhek. Fak. Pedodonti Anabilim Dalı

Resim 1- Pierre Robin Sendromlu hastanın tipik yüz görünümü.



Resim 2- Olgunun profilden görünümü.



görülen hipoplazik çeneli bebeklerin 16-18 aydan daha fazla yaşamadığını ve bu çocukların beslenme problemleri ile kilo alma başarısızlıklarını da bildirmiştir.

1930'da Eley ve Farber bebeklikte siyanozun en büyük nedeni olarak mikrognatiyi göstermişler ve bu durumun ayırıcı tanıda önemli rol oynadığını bildirmişlerdir.

Bu anomalinin erken tedavisi için bugüne kadar, günümüz cerrahi yöntemlerinin başlangıcı olan birçok tedavi yöntemi ileri sürülmüştür.

Geniş araştırmalar sonucunda elde edilen bilgilerden, sorunun farkına varıldığı ve tedavi edildiği zaman ölüm oranında önemli derecede azalma olduğu sonucuna varılmıştır (4,7,9,10,11).

Kesin nedeni bilinmemekte ve farklı birçok patolojik durumda birlikte görülmesinden ötürü tek bir etyolojik faktörün olmadığını düşünülmektedir. Kalıtsal olabileceği görüşü ile birlikte bir diğer etken olarak da anormal intrauterin basınç düşünülmektedir. Başın aşağı ve yukarı doğru sert bir şekilde bükülmesinin, çenenin manibriumun arkasına yerleşmesine neden olduğu ve çenenin ileri doğru gelişmesini önlediği de etyoloji konusunda bir diğer varsayımdır.

1931'de Parmelee, bebeklerde anormal intrauterin pozisyon olarak açıklanabilen birçok deformiteyi tanımlamıştır. Mikrognati ile birlikte sıklıkla yarık damak seyrek olarak da yarık dudak görülmektedir. Kiebel ve Mail (1970)deformitenin oluşumunda hamileliğin 4. ve 5. aylarını kritik dönem olarak düşünmüşlerdir. Sonuç olarak, normal yapılar üzerindeki dış basınçlar sorumlu görülmekle birlikte riboflavin eksikliğinin de neden olduğu düşünülmüştür.

Özetleyecek olursak bu anomaliye aşağıdaki çeşitli faktörlerden birinin neden olduğu düşünülmektedir:

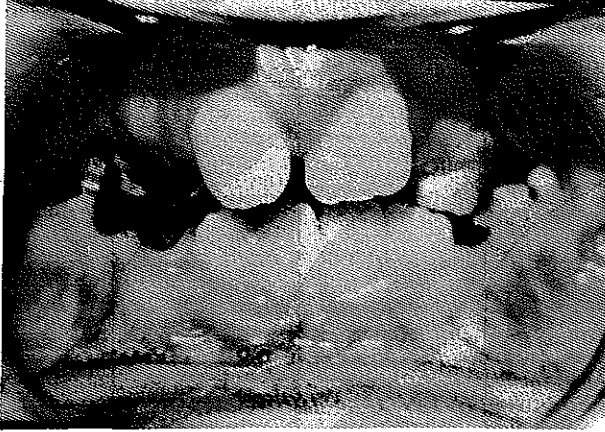
a) Normal alt çene potansiyeline karşılık muhtemelen dış basınca bağlı intrauterin yavaşlama.

b) Normal yüz kemik gelişimi ile birlikte görülen alt çene gelişiminde yerel yetersizlik veya,

c) Bölgesel gelişim yetersizliğine neden olan diğer craniofacial anomalilerle birlikte alt çene gelişim eksikliği.

Robin, şu tanılamayı yapmıştır; "Alt çenenin hipotrofisi asla idiyopatik değildir. Genellikle konjenital sifilis veya tüberküloz, alkolizmin neden olduğu

Resim 3- Dişler kapalı durumdayken ağız içi görünümü.



herediter distrofi veya diğer bazı enfeksiyonlar nedeni ile ortaya çıkar. Biri geniş diğeri dar çeneye sahip ebeveynlerin çocuğunda da hafif bir olgu olabilir, çocuk dar üst çeneye ve geniş alt çeneye veya tersine sahip olabilir, böylece iki çene arasında dengesizlik olur ve fonksiyonel bozukluklar ortaya çıkar." (1934) (5,6,8,11).

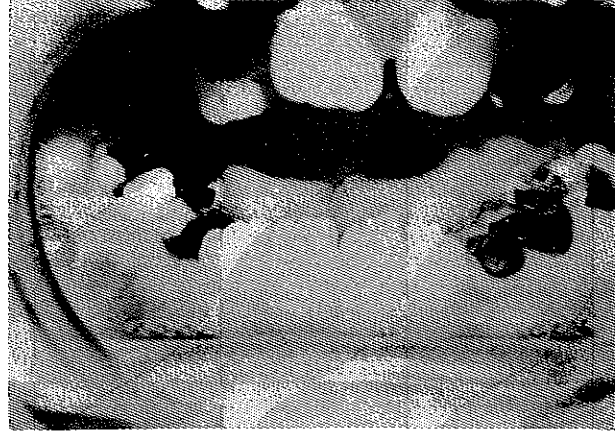
TANI

Bu anomalide çocuğun karakteristik bir görünüşü olup, mikrognati ile birlikte kısmi solunum tıkanıklığı, beslenme zorlukları ve olası yarık damak ilk şüpheleri ortaya çıkarmaktadır. Mikrognatinin derecesinde, solunum tıkanıklığının şiddetinde, beslenme problemlerinde ve bu problemin ortaya çıkma yaşında değişiklikler olabilmektedir. (1,2,3,4,6,11).

TEDAVİ

Bu anomalinin erken tedavisi solunum güçlüğülerinin ve beslenme problemlerinin şiddetine göre sınıflandırılmaktadır. Eğer bu sorunlar minimalse hiçbir tedaviye gerek yoktur, daha şiddetli olgularda, eğer bebek yüzükoyun yatırılıyorsa, dil ve çene ileri gelebilir ve bunun hafif solunum tıkanıklığının önüne geçmek için yeterli olduğu bildirilmektedir. Daha önce söz edildiği gibi uygun solunum için en iyi kriter, dinlenme sırasında tıkanıklık olmaksızın bebeğin nefes alıp almadığını saptamaktır, eğer çocuk çabalyor, ağlıyor ve nefes almak için uyanıyorsa tedavi edilmedikçe çocuğun ölümü söz konusu olabilmektedir. Eğer başın yatırılma şeklinin değiştirilmesi yeterli değilse, ikinci adım cerrahi operasyonlar yapmaktır. Eğer tekrarlayan şiddetli solunum enfeksiyonları ve siyanoz varsa ve mandibuler ark maxiller arkın 1 cam'den daha fazla gerisindeyse ve hasta beslenmiyorsa operasyon kaçınılmazdır. Çocuğun çenesinin ileri itilmesini sağlamak amacı ile biberonlarına basit

Resim 4- Süt azlarındaki aşırı derecede çürük

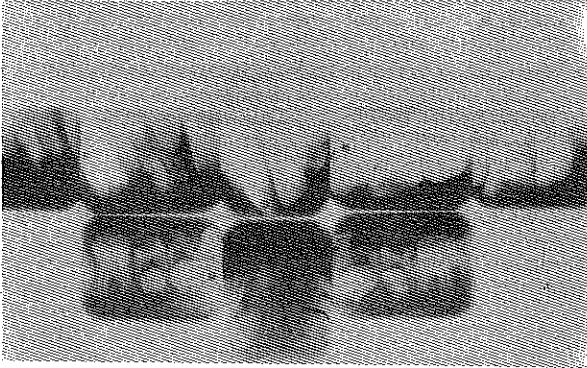


uzantılar bağlanabilmesi tasarlanmıştır. Bunlar kısmen etkili olabilmekteyse de tıkanıklığı tedavi etmede yetersiz olmaktadır. Robin, daha çok "ortostatik" beslenme olarak isimlendirdiği gereksinimle ilgilenmiştir; bu özellikle beslenme sırasında bebeği hemen hemen dikey pozisyonda tutmaktadır. Böylece çenesi ileri itilmeye zorlanır. Robin'in yarığın kapatılması ve dil ve mandibulayı ileride tutmak için tanımladığı "monoblok apareyinde"de bazı değişiklikler yapılmıştır (5,11).

OLGU

9 yaşında bir erkek çocuk olan hastamız B.K., İ.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı'na ağız, diş sorunlarının muayene ve tedavisi için başvurdu. (Resim 1) Hastanın dış görünüşü incelendiğinde alt çenenin küçük ve normalden daha geride konumlandığı ve karakteristik "kuş yüzü" görünümü ile dikkat çekti. (Resim 2) Hastanın özgeçmişi ve soygeçmişi araştırıldığında; annenin 2,5 aylık hamile iken trafik kazası geçirmiş olduğu ve doğan çocukta görülen mikrognati, yarık damak ve glossoptosis'e travmaya bağlı intrauterin zararın neden olabileceği düşünüldü. Alman anamnezde hastanın 13 yaşındaki ablasında veya ailede başka herhangi bir kimsede bu durumun bulunmayışı bunun kalıtsal bir bozukluk olduğu düşüncesini ortadan kaldırmıştır. Çocuk doğumdan hemen sonra hastanede yatırılmış ve uzun bir süre nazogastrik yolla beslenmiş, 3 yaşına geldiğinde "kurt ağzı" olarak da adlandırılan yarık damak anomalisi nedeni ile operasyon yapılmış ve birleşme sağlanmıştır. Çocuğun çocukluk hastalıkları olan kızamık, kabakulak ve çiçek gibi hastalıkların dışında önemli bir hastalık geçirmemiş olması da mikrognatinin enfeksiyon nedeni ile oluşma olasılığını da uzaklaştırmaktadır.

Resim 5- P.R. Sendromlu hastanın Serigrafisi



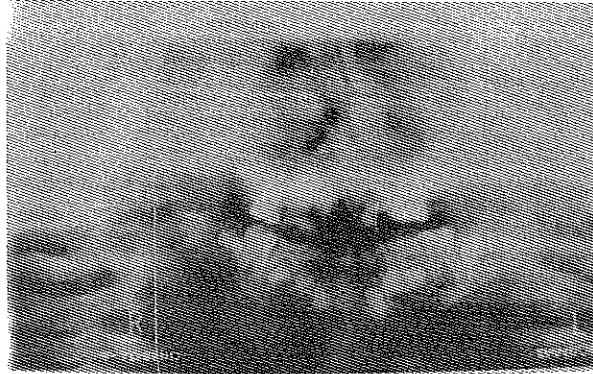
Ağız içi muayenede; bütün süt azılarının aşırı derecede çürümüş olduğu ve kuronlarının aşınmış olduğu göze çarpmaktaydı. (Resim 3,4) Bununla birlikte ilk bakışta makroglossi gözlenirse de daha sonra buna alt çenenin küçük ve geride oluşunun dilin büyümüş gibi görünmesine neden olduğu düşünüldü.

Hastadan alman radyografiler gözden geçirildiğinde; periapikal radyografilerinde 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 çalışıldı (Resim 5).

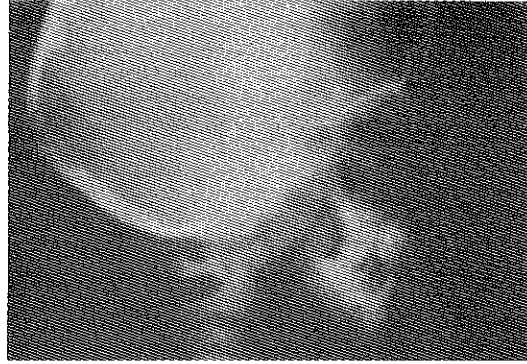
Panoramik radyografisinde, çeneleri ve eklemi gözden geçirildi (Resim 6). Alt ve üst çenenin kafa kaidesine ve birbirlerine göre ilişkisinin incelendiği sefalometrik grafisinin analizinde ise alt ve üst çenenin kafa kaidesine göre geride olduğu, aynı şekilde alt çene korpusunun kafa kaidesine göre geride olduğu, ön-arka yönde iskeletsel II. sınıf bir gelişim bozukluğu ve çene ucunun ve alt çenenin tüm süreçlerinin yetersiz geliştiği de gözlenmektedir (Resim 7).

Hastanın gerekli görülen tüm dişlerinin tedavisi yapılırken solunum yetmezliği ve yutma gücüğü de gözlenmiştir. Ağız dışı ve ağız içi muayeneler ve radyografik incelemeler, İ.Ü. Tıp Fak. Çocuk ve Göz Kliniklerinde yapılan muayenelerle birleştiğinde hastamızda Pierre Robin Sendromunun klinik özelliklerinden mikrognatı, glossoptosis, yarı damak, kısmi solunum ve yutma gücüğü görülmekle birlikte göz ve kalp muayenesinde patolojik bir bulgu ve zihin özürüllüğü saptanmamıştır. Normal kilo ve boyda olan hastanın el ve ayaklarında da patolojik bir bozukluk gözlenmemiştir. Gerekli konservatif tedavileri yapıp periodik kontrollere çağrılan hastanın İ.Ü. Diş Hek. Fak. Ortodonti Anabilim Dalı tarafından alt ve üst çeneyi ilgilendiren bir aktivatör ile gerekli olan ortopedik tedavisine başlanmıştır.

Resim 6- P.R. Sendromlu hastanın panoramik radyografisinin görünümü.



Resim 7- P.R. Sendromlu hastanın sefalometrik radyografisinin görünümü.



TARTIŞMA VE SONUÇ

Pierre Robin anomalisi ya yalın bir defekt gibi ya da belli bir grup gelişim bozukluğunun bir parçası olarak oluşabilen nonspesifik bir anomali gibi düşünülmektedir. Anomali sonradan ortaya çıkan yapısal değişikliklerle birlikte görülen bir gelişim bozukluğu olup, primer defekt çeşitli anomalilerde sonuçlanan sekonder hatta tersiyer olaylardan yola çıkmaktadır. Pierre Robin anomalisinde primer defekt gelişimin durması bunun sonucunda alt çene hipoplazisi ve sonunda da karakteristik "kuş yüzü" nün oluşması olmaktadır.

Bu çene gelişiminin en önemli sonucu solunum gücüğü olmasına karşılık bu olay tam olarak açıklanamamıştır. Dilin geriye doğru gitmesine ve düşmesine neden olan, kısmen epiglottisi tıkayan mikrognatiden ötürü dil kaslarının yetersiz birliği sağlanamamıştır. Mikrognatı görülen bebekler nefes almada güçlük çekerler, siyanoz olayları vardır ve bu bebekler mümkün olduğu kadar ventral pozisyonda tutulmalıdırlar. Alt çenenin ön kısmı normal konumundan

çok daha geridedir, öyle ki, destek olmazsa dil geriye doğru düşüp tikanıklığa neden olabilmektedir.

Konjenital mikrognatinin etyolojisi bilinmemekle birlikte annenin eksik beslenmesi ve basınç veya travmaya bağlı intrauterin zarar neden olarak ileri sürülebilmektedir. Tedavisi alt çenenin gerekli olan tam fonksiyonunu yapması ile olasıdır. Bu amaçla Davis ve Dunn üst çeneye karşı hareketsiz duran ve biberonu ağızdan uzaklaştıran bir uzantı yapmışlar. Böylece çocuk beslenmek için alt çenesini ileri doğru uzatmaya çalışmaktadır. Edinsel mikrognati ise yavaş yavaş oluşabilmekte ve 4-6 yaşma kadar görülmeyebilmektedir.

Bu anomali çenelerin ankilozu, doğum zararı veya sonraki yaşamda bir travma sonucu oluşabileceği gibi kazanılmışta olabilmektedir. Temporomandibüler eklem bölgesindeki enfeksiyonlarda kondil başının büyümesinde duraklamaya neden olabilmekte ve bu durumda kazanılmış mikrognati gelişebilmektedir.

Bu olguda ise Pierre Robin anomalisi daha önce de söz edildiği gibi travmaya bağlı intrauterin zarar nedeni ile gelişmiştir ve görülen tüm semptomlar kaynaklardan elde ettiğimiz verilerle uyum göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Borçbakan, C.: Ağız, Çene ve Diş Hastalıkları, Ayyıldız Matbaası AŞ., Ankara, 1981.
2. Dictionary of medical syndromes; J.B.Lippicott company, Philadelphia, Toronto, 1971.
3. Gibilisco, J.A.: Stafne's Oral Radiografie Diagnosis, 5th edition, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1985.
4. Graber, M.T., Swain, F.B.: Orthodontics, Current Principles and Techniques St. Louis, Toronto, Princeton: 22-40, 1985.
5. Jones, J.H., Mason, D.K. : Oral Manifestations Of Systemic Disease, W.B. Saunders Co., London, Philadelphia, Toronto: 56, 32, 1980.
6. Killely, H.C., Senward, G.R., Bristol, K.L.W. : An outline of oral surgery, Part II, John Wright and Sons Ltd.: 136, 1971.
7. Konukmak, S.: Baş-boyun sendromları, Ar Basım Yayın ve Dağıtım AŞ., 1.Baskı, İstanbul, Ekim, 1982.
8. Moore, J.R.: Surgery of the mouth and jaws, Blackwell Scientific Publications, Oxford; 1985.
9. Ralph, E. Modonald: Dentistry for the child and the adolescent, Second Edition, The C.V. Mosby Company, Saint Louis, 67-69, 1974.
10. Randall, M.D.P. : Plastic and reconstructive surgery, Part II, 50: 2235-2245, 1986.
11. Shafer, G.W., Hine, M.L., Levy, M.B., Tennick, C.E.: A textbook of oral pathology, 4'th ed., W.B. Saunders Co., Philadelphia; 682-683, 1983.

Yazışma adresi

*Figen Seymen
İ.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi
Pedodonti Anabilim Dalı
34390 Çapa - İstanbul*