

Pierre - Robin Sendromu ve Tedavisi (x)

Selda ERTÜRK (**)

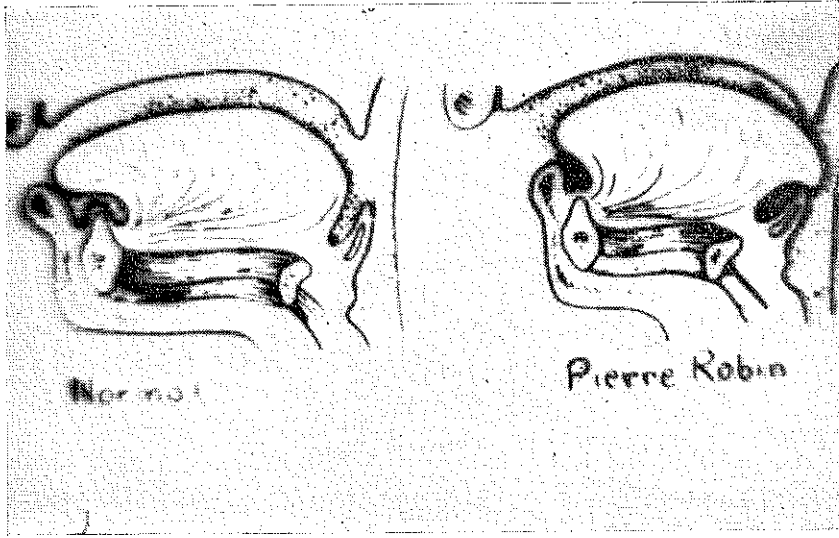
Pierre-Robin Sendromu isminden; microgenie; dilin geri düşmesi (Glossoptose) ve damak yarığından müteşekkil congenital bir anomali anlaşılır.

Bu hastalık tablosu ilk defa Ullersperger tarafından 1822 de anlatılmakla beraber, Pierre Robin 1923 de Sendromu tam olarak tarif etmiş ve kendi adıyla isimlendirmiştir. Amerika'da son zamanlarda yapılan çeşitli çalışmalarla bu Sendromun klinik değerine pediatrik ve stomatolojik yönden gerekli önem verilmeye başlanmıştır.

P. Robin Sendromu'nun en önemli belirtisi alt çenenin, üst çeneye nazaran bariz bir şekilde geri pozisyonda olmasıdır. Üst ve alt çene arasındaki sagittal mesafe 10 mm. hatta daha fazla olabilir. Bu bariz microgenie, dilin farenkse kaymasına, epiglottis üzerine baskı yapması ve dolayısı ile yukarı solunum yollarının tıkanmasına sebep olur. Bilhassa ağır vak'alarda dyspne'ye varan solunum güçlükleri, bunun sonucu olarak da cyanose'a gidiş hali görülür. (Resim 1). Çocukta dyspne başlar başlamaz nosofarenkse sıkışmış olan dil kaslarında bir aksiyon görülür ki bu, hastada asphyxie hali başlayıncaya kadar sürer. Artık bu sırada gevşemiş olan dil kendiliğinden nasofarenksten aşağı düşer ve solunum yolları tekrar açılır. P. Robin Sendromunda solunum güçlüğü kadar beslenme de güçleşmiştir. Bu da çocukta dystrophie'ye sebep olur. Yutkunma mekanizmasının bo-

(*) IX. Milli Türk Dişhekimliği Kongresinde tebliğ edilmiştir.

(**) Ege Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Cerrahi Kürsüsü Öğretim görevlisi (Dr. Med. Dent).



Resim : 1

zukluğu sebebiyle yemek artıkları, ağız ve farenks sekresyonları üst solunum yollarında birikir ve kolayca aspire edilebildiklerinden aspirasyon pneumonisine sebep olurlar.

Yukarıda belirtilen ve hayatı tehlikeye koyan semptomlar bu hastalıkta zaman kaybetmeden müdahaleyi gerektirir. Ayrıca erken müdahalenin hayatı kurtarması yanında çocuktaki büyüme ve gelişimin bozukluklarını da minimuma indirme bakımından faydası vardır.

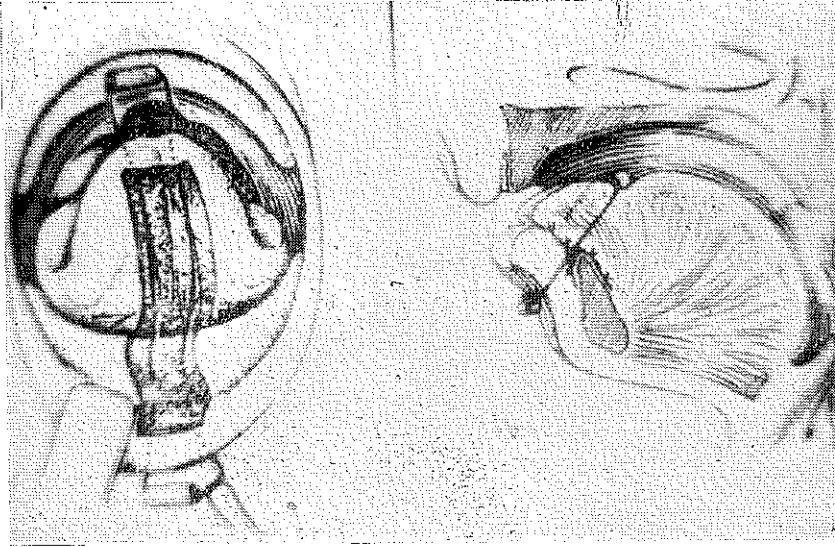
Konservatif tedavilerin başında sendroma ismini veren Robin'in ortostatik tedavi metodu gelir. Burada hastanın karın üstü pozisyonunda yatırılarak beslenmesi sağlanır. Böylece çocuk, başını yukarı ve alt çenesini öne doğru getirmeye zorlanmış olur. Davis ve Dunn ise biberona takılan bir destekle, çocuğun alt çenesini öne getirerek emmesini sağlamışlardır.

Bütün bu ve buna benzer konservatif metodlarla ancak P. Robin Sendromunun hafif halleri tedavi edilebilir. Asphyxie ve cyanosis gösteren hallerde bu metodlar hiç bir zaman emniyetle tatbik edilemez. Artık çocuğun hayatını en emin metodla kurtarmak gerekir. Bu da ancak cerrahi müdahalelerle mümkün olur.

Cerrahi müdahalelerin başında dilin bir dil penşi ile dışarıya çe-

kilmesi gelir. Ancak bu kısa müddetler için mümkün olur. Dil uzun zaman keskin aletlerle çekilecek olursa yırtılır ve harap olur.

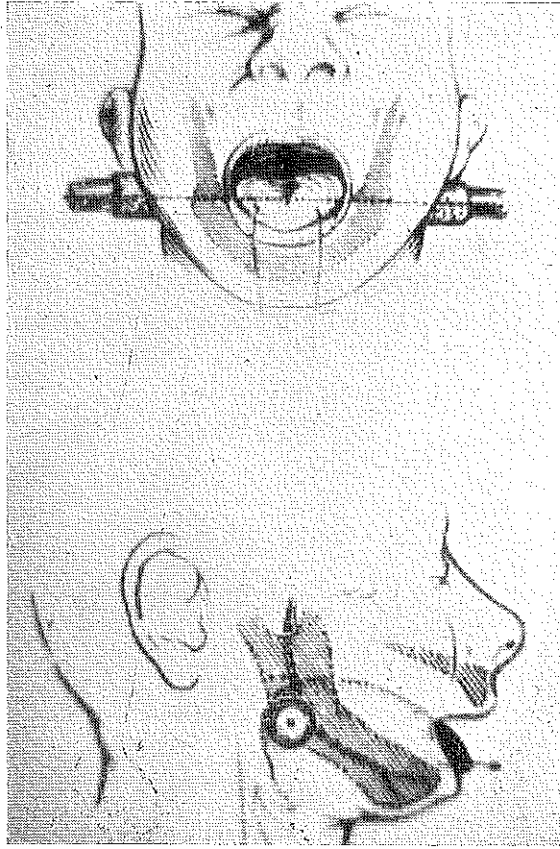
Öne çekilmiş olan dilin stabilitesini sağlamak için Douglas 1946 da bir operasyon metodu geliştirmiştir. Buradaki prensip dil kökünün öne alınarak fikse edilmesidir. Dilin alt yüzünden başlayıp ağız tabanından dudağa kadar uzayan bir mukoza tabakası kaldırılır ve kretlerden, alt dudaktan dudak kırmızısına kadar yapılan dikişlerde dil ön tarafa tesbit edilir. Bu tesbit sayesinde dilin farenkse düşmesine kati bir şekilde mani olunur. (Resim 2). Fakat ağız tabanındaki oluşumlar bilhassa tükrük bezleri ve bunların açılma yerleri büyük zarara uğrar ve ayrıca dilde, dudakta nedbeler husule geleceği gibi diş germeleri de zarar görebilir.



Resim : 2

Hadley ve Johnson'un Trans-Mandibular Fixasyon metodunda ise bir Kirschner teli Gonion noktası hizasından yanağa batırılır, bir pensle önce alınmış olan dil kökünden geçirilerek diğer taraftan yine Gonion noktasından geçmek üzere yanaktan dışarı çıkartılır. (Resim 3). Bundan Douglas operasyonundaki mahsurlar olmamakla beraber telin, geçtiği kısımlarda n. mandibularis'i ve n. lingualis'i zedelemesi mümkündür.

Yukarıda bahsettiğimiz iki cerrahi müdahale metodu ile erken ve



Resim : 3

hayat kurtarıcı müdahale yapılabilmüş fakat geride kalmış olan alt çenenin öne doğru gelişmesini sağlamak ve dolayısıyla kausal bir tedavi yapmak göz önüne alınmamıştır. Bu hususu göz önüne alarak çalışmalar yapan Longmire ve Stellmach'ın yaptıkları extension tedavilerinin esası alt çene kemiğinin mentalis kısmından geçirilen ve deriden dışarıya çıkarılan tellerle tatbik edilen fasılalı kuvvetlerle, çeneyi ve dolayısıyla dili öne çekmektir. Bu metodun devazantajı teller deriden dışarı çıkarıldıkları için çene ucunda nedbeler husule getirmesidir.

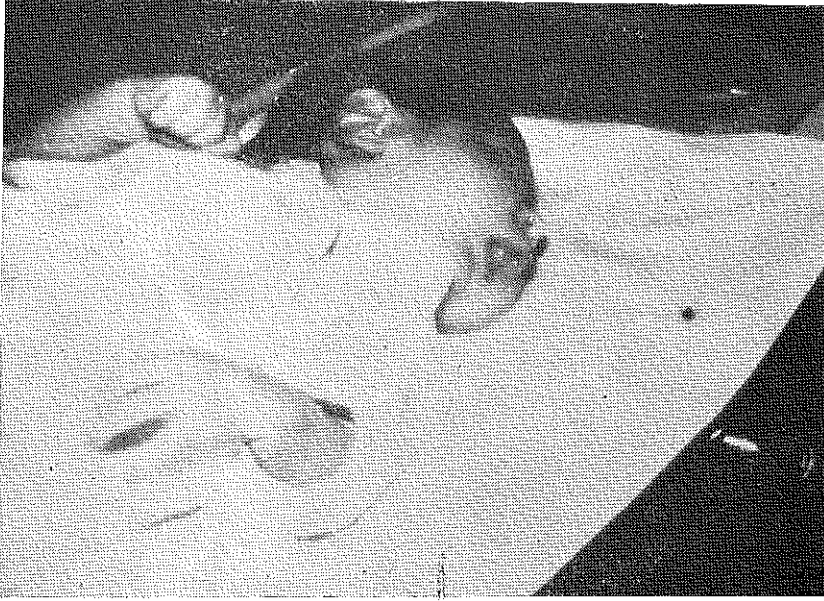
Bonn Üniversitesi Çene Cerrahisi Kliniğinde hocam Prof. Dr. Krüger tarafından geliştirilen bir metotta ise Stellmach'ın extension

tedavisi esas alınmıştır. Tatbikatı kolay olan ve mahsurları minimuma indiren bu yeni metod ile tedavi ettiğimiz bir vak'ayı sunuyorum.

Vak'a

Pierre-Robin sendromlu bir çocuğa Ege Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde Krüger'in extension tedavisi tatbik edildi.

Çocukta doğumu takip eden saatlerde ağır solunum yetmezliği ve buna bağlı olan cyanosis tesbit edilmiş olup üst çene normal gelişmiş, alt çene üst çeneye nazaran 1 cm geri durumda olduğu görüldü. Dil büyüklüğü normal, dil frenilumu çok kısa ve geniş bir damak yarığı da mevcuttu. Dil geriye düşmüş, solunuma mani olan bir pozisyon arz ediyordu. (Resim 4).



Resim : 4

Tedavi Metodu: Çocuğun alt alveoler kreti üzerine, yumuşak kurşun bir plak ölçü kaşığına benzer bir şekilde adapte edildikten sonra plağın her tarafı soğuk akrille örtüldü. Akril yumuşak halde iken kret üzerine tekrar bastırıldı. Böylece plak, alt çene kretinin şeklini aldı.

Bu akrilik plak alt çeneye üç circumferential telle sıkıca tesbit



Resim : 5



Resim : 6

edildi. Teller bir Reverdin iğnesi yardımı ile çene etrafına geçirildi. Reverdin iğnesi önce alt çene kenarından batırılarak ağız tabanından çıkarıldı ve iğneye ağız içinde ligatür teli geçirildikten sonra telle birlikte geri alınan iğne, deriden dışarıya çıkarılmadan kemiğin ön yüzünü takip ederek vestibülden çıkarıldı. İki tel ucu, akrilik plak üzerinde birleştirilip büküldü. Plağın ortasındaki halkaya takılan uzantı bir extansion makarasından geçirilip ucuna 200 gramlık bir ağırlık tatbik edilerek extansiona başlandı. (Resim 5, 6). Extansiona müteakip solunum güçlüğü derhal ortadan kalktığı görüldü.

Beslenme bir burun-mide sondası ile sağlandı. Birinci hafta sonunda extension ağırlığı 150 grama, üçüncü ve dördüncü haftalarda 100 grama indirildi. Dördüncü haftadan sonra extansiona günde dört saat aralıklarla devam edildi. Beşinci haftanın sonunda plak ve tel-



Resim : 7

ler çıkarıldıktan sonra alt çenenin bariz bir şekilde öne geldiği tesbit edildi. Yüzde hiç bir yara ve nedbe izine de rastlanmadı. (Resim 7).

Çok nadir görülen fakat hayatı tehlikeye koyan P. Robin sendromunun Krüger'in extension metodu ile tedavisi; tatbikatındaki kolaylık, dilin geriye düşmesini kat'i surette önlemesi, alt çene gelişimini stimüle etmesi ve yüzde herhangi bir nedbe dokusu bırakmaması sebebi ile ideal bir metod olarak görülmektedir.

Ö Z E T

Yukarıdaki yazda Microgenie, Glossoptose ve damak yarığından müteşekkil olan Pierre-Robin Sendromu tarif edilmiş; şimdye kadar kullanılan konservatif ve operatif tedavi metodlar kısaca anlatılarak Krüger tarafından geliştirilen extension metodu ile tedavi edilen bir vak'a sunulmuştur.

Z U S A M M E N F A S S U N G

Im vorliegenden Arbeit wurde das Pierre-Robin-Syndrom beschrieben und verschiedene konservative und chirurgische Behandlungsmethoden diskutiert, sowie über einen Fall berichtet, bei dem Extensionsbehandlung nach Krüger durchgeführt ist.

L İ T E R A T Ü R

- 1 — **Davis, A., R. Dunn** : Micrognathia: Suggested Treatment for Correction in early Infancy. Amer. J. Dis. Child. 45 (1933).
- 2 — **Douglas, B.** : The Treatment of Micrognathia Associated with Obstruction. Plast. reconstr. Surg. 1 (1946).
- 3 — **Hadley, H., J. Johnson** : Utilization of the Kirschner Wire in Pierre-Robin Syndrome. Plast. reconstr. Surg. 31 (1963).
- 4 — **Krüger, E.** : Ein einfaches Geräet zur Extensionsbehandlung bei Pierre-Robin-Syndrom und doppelseitigen Kollumfrakturen bei Kindern. Dtsch zanaerztl. Z. 7 (1969).
- 5 — **Longmire, W., M. Sanford** : Stimulation of Mandibular Growth in Congenital Micrognathia by Traction. Amer. J. Dis. Child. 78 (1949).
- 6 — **Numanoğlu, İ., M. Özemre** : Pierre-Robin Sendromu. Ege Üniversitesi Tıp Fak. Mecmuası. 2 (1964).
- 7 — **Quarcoo, E.** : Zur Therapie des Pierre-Robin-Syndroms. Med. Diss. 1969 Bonn.
- 8 — **Robin, P.** : Backward lowering of the root of the tongue causing respiratory disturbances. Bull. Acad. Med. (Paris) 89 (1923).
- 9 — **Stellmach, R.** : Die funktionelle Behandlung der Mikrogenie beim Syndrom Pierre-Robin. Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 27 (1957).
- 10 — **Ullersperger** : (7) den almıştır.