

Pierre-Robin sekanslı yenidoğanda solunum sıkıntısı ve beslenme güçlüğünün distraksiyon osteogenezi ile aşılması

Ersoy Konaş¹, M. Gökhan Tunçbilek², Şule Yiğit³, Murat Yurdakök³, M. Emin Mavili⁴

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi, ¹Öğretim Görevlisi, ²Doçenti, ⁴Profesörü, ³Pediatrici Profesörü

SUMMARY: Konaş E, Tunçbilek MG, Yiğit Ş, Yurdakök M, Mavili ME. (Departments of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery, and Pediatrics, Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey). Management of airway obstruction and feeding difficulties with distraction osteogenesis in a neonate with Pierre-Robin sequence: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2011; 54: 32-34.

Airway obstruction and feeding difficulties are the major issues in patients with Pierre-Robin sequence. Managing airway problems is challenging for both pediatricians and plastic and reconstructive surgeons. The main causes of airway obstruction are micrognathia and glossoptosis. Numerous therapeutic maneuvers have been used to stabilize the upper airway in these patients, such as prone positioning, tracheotomy and tongue-lip adhesions. However, high complication rates, long duration of hospitalization, ineffective airway management, and feeding difficulties are the disadvantages of these techniques. Mandibular distraction osteogenesis is an effective treatment to avoid tracheotomy and provide effective feeding in carefully selected Pierre-Robin sequence neonates. Here, we present a neonate with micrognathia and glossoptosis, who was treated with mandibular distraction, and we aimed to discuss the treatment modalities for airway management in patients with Pierre-Robin sequence.

Key words: Pierre-Robin sequence, mandibular distraction osteogenesis.

ÖZET: Hava yolu obstrüksiyonu ve beslenme problemleri Pierre-Robin sekanslı hastaların en önemli sorunlarıdır. Bu sorunların temel nedenleri mikrognati ve glossopitozdur. Hava yolu obstrüksiyonunun düzeltilmesinde yüz üstü pozisyonlama, trakeotomi açılması ve dil dudak adezyonu gibi bazı tedavi yöntemleri uygulanmaktadır. Bununla beraber sözü edilen yöntemlerin yüksek komplikasyon riski, etkin hava yolu açıklığı sağlayamaması ya da beslenme sorunlarının çözümünde yetersiz kalması gibi dezavantajları vardır. Mandibulaya uygulanan distraksiyon osteogenezi, seçilmiş hastalarda trakeotomiden kaçınılabilmesi ve etkin beslenme sağlanabilmesi gibi avantajları ile etkili bir tedavi yöntemidir. Bu makalede sunulan mikrognati ve glossopitoza bağlı solunum sıkıntısı olan bir yenidoğan internal yerleşimli distraktör ile uygulanan mandibuler distraksiyon osteogenezi ile tedavi edilmiş ve Pierre-Robin sekanslı hastalara uygulanan tedavi yöntemleri tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Pierre-Robin sekansı, distraksiyon osteogenezi.

Konjenital mikrognati ve glossopitoz en sık olarak Pierre-Robin sekansında görülmekle beraber Treacher Collins sendromu, Nager sendromu, velokardiyofasyal sendrom, bilateral hemifasyal mikrozomi, Stickler sendromu gibi tablolara da eşlik edebilmektedir¹. Deformitenin klinik yansımaları temel olarak hava yolu obstrüksiyonu ve beslenme güçlüğü ile kendisini göstermekte olup problemin

büyüklüğü deformitenin şiddetiyle ilintili olarak hastadan hastaya değişebilmektedir². Bu makalede şiddetli konjenital mikrognatisi ve ciddi glossopitozu olan bir vaka sunulmuş ve erken tedavi alternatifleri tartışılmıştır.

Vaka Takdimi

Yirmi iki yaşındaki anneden zamanında, 2800 gr olarak sezaryen ile doğan 30 günlük kız

hastanın, doğduğu hastanede morarma, düşük doğum ağırlığı ve beslenme güçlüğü olduğu için altı gün yatırıldığı, beslenme sorunlarının devam etmesi ve solunum sıkıntılarının artması nedeniyle başka merkeze gönderildiği; burada da 15 gün yatırıldığı, kranial ultrasonografik incelemede yan ventriküllerin ve üçüncü ventrikülün komşuluğunda geniş iskemik lezyonlar saptandığı, yakınmalarının devamı ve genel durum bozukluğu nedeniyle hastanemize gönderildiği öğrenildi.

Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 2450 gr, yenidoğan refleksleri zayıftı. Akciğer enfeksiyonu nedeniyle ampisilin-gentamisin tedavisi başlandı. Yatışından 24 saat sonra solunum bozulması ve bradikardisi olması üzerine entübe edildi (Şekil 1). Ertesi gün acil mandibuler osteotomi ve distraksiyon osteogenezi planlanarak ameliyata alındı. Modifiye Risdon insizyonu ile deri ve deri altı geçilip masseter kası ayrıldıktan sonra Synthes internal distraktör (ABD) implante edildi ve angulus düzeyinden oblik osteotomi yapılarak mandibuler segmentler birbirinden ayrıldı (Şekil 2). Bir günlük latent periodun ardından ilk gün 0.5 mm/gün, sonraki beş gün 2 X 0.75 mm/gün, izleyen sekiz gün ise 1X1 mm/gün hızlarında distraksiyon uygulandı. Mandibula segmentleri 14 gün boyunca toplam 16 mm distrakte edilerek iki aylık konsolidasyon evresine bırakıldı (Şekil 3).

Tartışma

Mikrognati, glossopitoz ve solunum sıkıntısı olan bir yenidoğan ilk defa Robin tarafından 1923'te tanımlanmış, 1960'larda mikrognati, glossopitoz ve yarık damak triadı Pierre-Robin sekansı olarak adlandırılmıştır³. Pierre-Robin sekansına en sık mikrognati eşlik etmekle beraber damak yarığı olmayan, sadece mikrognatisi olan ve bu nedenle yenidoğan döneminde destek tedavisine ihtiyaç duyacak düzeyde deformiteye sahip olan hastalar da sık görülmektedir. Hastaların temel sorunları solunum sıkıntısı ve beslenme güçlüğüdür².

Distraksiyon osteogenezi, mekanik gerim kuvveti uygulayarak canlının belli bir lokalizasyonundaki kemik dokusunun daha büyük boyutlara ulaştırılması esasına dayanmaktadır. Osteotomi sonrası serbest kemik uçları arasındaki boşluk sürekli genişletilip osteotomi hattındaki kallus uzatılarak kemik rejenerasyonu ve ossifikasyonu



Şekil 1. Solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilmiş hasta görülmektedir. Mandibula projeksiyonunun oldukça yetersiz olduğu izlenmektedir.

sağlanır. Distraksiyon osteogenezinin insanda kranio-maksillofasiyal cerrahi alanında ilk uygulanması McCarthy ve arkadaşları⁴ tarafından gerçekleştirilip 1992'de elde edilen sonuçlar yayınlanmıştır.

Mikrognati hastalarında solunum sıkıntısının patofizyolojisi küçük ve tam gelişmemiş mandibula nedeniyle dil kökünün posteriorda yerleşmiş olması ile hava yolunu tıkamasına dayanır. Ayrıca bu hastalardaki yutma güçlüğü de yine dilin anormal pozisyonundan kaynaklanmaktadır. Bir çalışmada hastaların



Şekil 2. Angulus mandibula lojuna internal distraktörün yerleştirilmesi görülmektedir.



Şekil 3. Hastanın postoperatif dönemde ekstübe olduğu, distraksiyon sürecinin tamamlanması ile yeterli mandibula projeksiyonunun sağlandığı görülmektedir.

%83'ünde gastroözefageal reflü, %100'ünde de yutmanın oral ve faringeal fazlarında aksama saptanmıştır⁵. Sözü edilen sorunların sık aspirasyon pnömonisi oluşturmaları ve tekrarlayan enfeksiyonlara bağlı olarak da gelişim geriliğine neden olması kaçınılmazdır.

Solunum sıkıntısı klinik takip ile (yüz üstü pozisyonda izlem, nazofaringeal hava yolu-airway uygulaması gibi) kontrol altında tutulabilecek düzeyde olabileceği gibi acil endotrakeal entübasyon hatta trakeotomiye gerektirecek kadar ciddi boyutlarda da olabilmektedir. Bu çocukların %23'ünde doğumda veya izleyen haftalarda invazif girişimleri gerektiren solunum sıkıntısı oluşabildiği bildirilmektedir¹. Solunum sıkıntısının cerrahi olarak ortadan kaldırılması amacıyla trakeotomi, dil-dudak adezyonu ve distraksiyon osteogenezi uygulanabilmektedir. Dil dudak adezyonu fizyolojik bir çözüm olmayıp aynı zamanda beslenme güçlüğünü çözmekte, hatta dilin yutma üzerindeki etkisini de kötü yönde etkileyebilmektedir.

Hastaya mandibuler osteotomi ve distraksiyon osteogenezi planlanmasının nedeni, beslenme sorunlarının yanı sıra ekstübasyonu tolere edememesi ve tekrar entübe edilmek zorunda kalınmasıdır. Ekstübasyonu tolere edemeyen hastalarda uzamış entübasyon nedeniyle trakeotomi açılması gerekliliği bilinmektedir. Ağır olgularda trakeotomi gerekliliği %23 olarak bildirilmektedir⁶. Ancak sözü edilen hasta gurubunda trakeotomi açıldıktan sonra dekanülasyon zamanı ortalama 3.1 yıl olup yüksek maliyet ve morbidite sıklığı

uygulamanın diğer dezavantajları arasında sayılmaktadır⁷. Uygulanmış olan distraksiyon osteogenezi ile hasta ameliyattan sonra altıncı günde ekstübe edilmiş, distraksiyon süreci 14. gün tamamlanmıştır. Distraksiyon erken postoperatif dönemde 2X0.75 mm/gün ile erken ekstübasyona olanak sağlayabilmesi amacıyla standart protokolden daha hızlı gerçekleştirilmiştir. Burada hedef olabildiğince erken dönemde hava yolunun mümkün olduğunca açılmasıdır. Ekstübasyonun başarı ile gerçekleştirildiği altıncı günün ardından standart hıza (1 mm/gün) indirilmiştir. Distraksiyonun sona ermesi ile hastanın oral beslenmesi kolaylaşmış, yutma güçlüğü azalmış, beslenirken ortaya çıkan morarma atakları ortadan kalkmıştır. Sunduğumuz vakadaki gibi mikrognatye bağlı solunum sıkıntısı ve yutma güçlüğüne bağlı beslenme sorunları olan hastalarda mandibuler osteotomi ve distraksiyon osteogenezi, orogastrik tüp ile beslenme ve trakeotomiden kaçınmayı sağlayacak bir tedavi alternatifi olarak görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Genecov DG, Barceló CR, Steinberg D, Trone T, Sperry E. Clinical experience with the application of distraction osteogenesis for airway obstruction. J Craniofac Surg 2009; 20 (Suppl): 1817-1821.
2. Wagener S, Rayatt SS, Tatman A, Gornall P, Slaton R. Management of infants with Pierre Robin sequence. Cleft Palate Craniofac J 2003; 40: 180-185.
3. Randall P, Krogman WM, Jahina S. Pierre Robin and the syndrome that bears his name. Cleft Palate J 1965; 2: 237-244.
4. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. Plast Reconstr Surg 1992; 89: 1-8.
5. Ortiz Monasterio F, Molina F, Berlanga F, et al. Swallowing disorders in Pierre Robin sequence: its correction by distraction. J Craniofac Surg 2004; 15: 934-941.
6. Caoutte-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. Plast Reconstr Surg 1994; 93: 934-942.
7. Tomaski S, Zalzal G, Saal H. Airway obstruction in the Pierre-Robin sequence. Laryngoscope 1995; 105: 111-114.