



## OLGU SUNUMU / CASE REPORT

# Pierre Robin Sendromlu Bir Hastada Modifiye Beslenme Plağı ile Dil Konumunun Düzeltilmesine Bağlı Olarak Solunumun Düzenlenmesi: Olgu Sunumu

## *Management of Respiration by Arranging Tongue Position with a Modified Feeding Plate on a Pierre Robin Syndrome Patient: Case Report*



**Dt. Sema AKPINAR\***  
**Prof.Dr. Hüsametdin OKTAY\*\***  
**Prof.Dr. Abdülvahit ERDEM\***

### ÖZET

Bu vaka raporunda PRS'lu bir bebek hastanın glossopitozisinin konservatif bir yöntemle tedavisi ve hastanın palatoplastiye hazırlanması sunulmaktadır. (*Türk Ortodonti Dergisi 2010;23:284-289*)

**Anahtar Kelimeler:** Pierre Robin Sendromu, Ortodontik plak, Solunum.

**Gönderim Tarihi:** 29.07.2009  
**Kabul Tarihi:** 17.01.2010

### SUMMARY

*In this case report, glossoptosis treatment of a newborn with PRS and her preparation for palatoplasty with a conservative method is presented. (Turkish J Orthod 2010; 23:284-289)*

**Key Words:** Pierre Robin Syndrome, Orthodontic plate therapy, Respiration.

**Date Submitted:** 29.07.2009  
**Date Accepted:** 17.01.2010

\*Atatürk Üniv. Dişhek. Fak. Ortodonti A. D. Erzurum, \*\* Medipol Üniv. Dişhek. Fak. Ortodonti A. D. İstanbul / \*Atatürk Univ. Faculty of Dentistry Dept. of Orthodontics, Erzurum, \*\* Medipol Univ. Faculty of Dentistry Dept. of Orthodontics, İstanbul, Turkey

### Yazışma adresi:

#### Corresponding Author:

Dt. Sema Akpınar  
Atatürk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ortodonti A.D.  
Erzurum, Türkiye  
Ataturk University, Faculty of Dentistry Department of Orthodontics, Erzurum, Turkey  
Tel: 0 442 231 13 83  
Faks: 0 442 231 22 70  
E-posta: drsemaakpinar@gmail.com

### GİRİŞ

Pierre Robin Sendromu (PRS) 1923 yılında Pierre Robin tarafından tanımlanmıştır (1). Prenatal hayatta çeşitli nedenlerle amnion sıvısının azalması ve bu azalmaya bağlı olarak, fötüsün kafasını göğsüne sıkıca yaslaması sonucu alt çene gelişiminin engellendiği ve bu sendromun ortaya çıktığı belirtilmektedir. Gelişimi engellenen alt çene nedeniyle sağ ve sol damak rafları arasında konumlanan dil normal translasyonunu gerçekleştirmediği için damak raflarının normal biçimde kaynaşmasına engel olur (2).

Anomali 3 temel kısımdan oluşmaktadır: sekonder damak yarığı, mandibular retrognati ve/veya mikrognati, dilin geriye düşmesi (glossopitozis). Sendrom başka sendrom ve malformasyonlarla birlikte olabileceği gibi izole de olabilir (3).

Bu sendromun en önemli özelliği, dilin geriye düşmesine bağlı olarak yeni doğan-

### INTRODUCTION

Pierre Robin Syndrome (PRS) was described by Pierre Robin at 1923 (1). It has been reported that amniotic fluid volume may decrease for some reasons during the prenatal life, and this event causes the head to flex tightly against the chest, preventing the mandible from growing forward normally. Because the restriction on mandibular development and displacement forces the developing tongue upward and prevents normal closure of the palatal shelves (2).

The anomaly consists of 3 main components: secondary cleft palate, mandibular micrognathia and/or retrognathia and glossoptosis. This syndrome may occur as an isolated defect, as a part of a recognized syndrome, or as a part of a complex of multiple congenital anomalies (3).

The major characteristic of this syndrome is the mortality risk of newborns by asphyxia resulting from oro-pharyngeal



da solunumun engellenmesi ve bebeğin asfiksiden kaybedilmesidir. Hastalardaki mortalite oranı %30 olarak belirtilmiştir (4). Ayrıca beslenme bozukluğu da bir diğer problemdir (3).

PRS'lu hastalara daha hayatın ilk günlerinde müdahale edilmeli, beslenmenin ve daha da önemlisi solunumun rahat bir şekilde gerçekleştirilmesi sağlanmalıdır. Beslenme için yeterince emme basıncı oluşturulmadığı ve alt çene çok geride olduğu için anne memesi ememeyen bebekler özel biberonlarla beslenmektedir. Ayrıca pasif beslenme plakları, nazogastrik sonda ve gastrostomi diğer yöntemler arasındadır (3,5,6).

Solunumun rahatça sağlanması yani üst solunum yolundaki obstrüksiyonun ortadan kaldırılması için, hastanın özel beşiklerde yüzükoyun yatırılması (prone pozisyonu) veya sürekli pozitif havayolu basıncı (Continuous Positive Airway Pressure, CPAP) gibi yöntemler uygulanabilmektedir. Ancak hastadaki CO<sub>2</sub> seviyesi yüksekse, dilin dudağa dikilmesi (glossopexy), trakeostomi, endotrakeal entübasyon, mandibular distraksiyon gibi cerrahi yöntemler de önerilebilmektedir (3,5,6).

Bununla birlikte, hayatın ilk günlerinde uygulanacak bu tip cerrahi yöntemler bebek ve aile için oldukça travmatik olarak algılanabilmektedir. Uzun dönem çalışmalar PRS'lu bireylerde retrognatik yüz profilinin düzelmesi ve estetik ve ahenkli bir yüz görünümünün elde edilebilmesi için gerekli mandibular büyüme potansiyelinin mevcut olduğunu göstermiştir (7). Bu yüzden, mandibulanın uzatılması amacıyla erken dönemde agresif girişimlerden kaçınılması gerektiği belirtilmektedir (2).

Pierre Robin Sendrom'lu bireylerin solunumunun düzenlenmesinin yanı sıra beslenmeyi de kolaylaştıran çeşitli ortodontik aparatlar mevcuttur. Velar uzantılı plak (8) ve Tübingen palatal plağı (9) gibi aygıtlar dilin önde konumlanmasını sağlayarak solunum yolunun açılmasını sağlarlar. Aynı zamanda beslenme plağı olarak da vazife görürler.

Bu vaka raporunda sunulacak olan PRS'lu bebek oldukça konservatif bir yöntemle glossopitozis için tedavi edilmiş ve bebek palatoplastiye hazırlanmıştır.

## OLGU SUNUMU

### Hastanın Hikayesi ve Klinik Muayenesi

Üniversite kliniğine doğduğu gün getirilen 50 cm. boy ve 3400 gr. ağırlığa sahip bebek

obstrüksiyon. The mortality ratio has been reported as 30 percent (4). Furthermore, nutrition difficulty is another important problem of these babies (3).

The treatment of PRS patients should be started as soon as possible, and feeding and especially respiration functions should be restored. Because of retrognathic mandible and deficiency of sucking pressure, these babies are not able to suck breast milk. Therefore, they have to be fed with special feeding bottles (3-6). In addition, passive nutrition plates, nasogastric catheter and gastrostomy tubes are among the other nutrition techniques (3-6).

To improve the respiration by eliminating airway obstruction, laying the babies in prone position or using continuous positive airway pressure (CPAP) are the applicable techniques. If the CO<sub>2</sub> saturation is higher, the surgical techniques such as suturing the tongue to the lip (glossopexy), tracheotomy, endotracheal intubation or mandibular distraction can be applied (3-6).

These surgical techniques during the first days of life, however, may be perceived as traumatic for the newborns and parents. Long term studies have shown that the babies with PRS have adequate mandibular growth potential in order to reduce the retrognathic facial profiles and to provide an aesthetic and harmonic facial appearance (7). Therefore, it has been recommended to avoid from heavy surgical approaches to lengthen the mandible during the early life (2).

There are a lot of orthodontic appliances which facilitate both breathing and feeding. Orthodontic appliances such as a palatal plate with velar spur or Tübingen plate cause the tongue to locate anteriorly, and eliminate airway obstruction. These plates also work as nutrition plates.

In this case report, glossopexy of a newborn with PRS was treated with a conservative method and the patient was prepared to palatoplasty.

## CASE REPORT

### Case History and Clinical Examination

A baby, 3400 g weight and 50 cm length, was brought to our clinic on the day she was born. The baby was the fourth child of the parents and, there was no syndromic finding and familial cleft lip and palate trait. In clini-



hasta, ailenin 4. çocuğu olarak dünyaya gelmiş olup soy geçmişinde dudak- damak yarığı veya herhangi bir sendrom hikayesi tespit edilmemiştir. Klinik muayenede yumuşak damak ve uvulayı ilgilendiren sekonder damak yarığı gözlenmiştir (Şekil 1-3).

**Şekil 1.** Tedavi başlangıcındaki cephe görünümü.

**Figure 1.** Frontal facial view before treatment.



**Şekil 2.** Tedavi başlangıcındaki profil görünümü.

**Figure 2.** Lateral facial view before treatment.



**Şekil 3.** Tedavi başlangıcındaki ağız içi görünümü. Dilin orofarinkste yer aldığına dikkat ediniz.

**Figure 3.** Intraoral view showing the tongue located in oropharynx behind the palatal shelves.



cal examination, a cleft was observed in the posterior region of palate (Figures 1-3).

### Treatment Progress

At the beginning, a passive nutrition plate was applied to the patient because no respiratory problem or severe glossoptosis was observed. In the control visit (3 weeks later), respiratory difficulty resulting from glossoptosis was observed when the baby was laid supine position, and thus it was decided to use the plate designed by Oktay et al. (10)

### Fabrication of the Appliance

An impression was taken from the palate with a silicone based material at hospital conditions. A fine study cast was created with hard plaster, and the cleft area was filled with wax. A wire extension of 18–20 mm was prepared from 0.9-mm stainless steel orthodontic wire. Retention bends were constructed at the free ends of this wire extension. Acrylic portion of the plate was prepared using typical methods, and the wire extension was placed into the acrylic material. To prevent the wire extension from damaging soft tissues, the end of the extension was covered with an acrylic button. The acrylic plate was polymerized under pressure and the laboratory phase was completed. The wire extension was adjusted in order to force the tongue to displace anteriorly (Figure 4). The rest adjustments were done on the patient.

### Clinical application

After the acrylic covered extension wire came into contact with tongue base, the amount of the bending was increased or decreased according to the tongue movement. After all adjustments were done correctly, the tongue placed anteriorly (Figure 5), and the baby could breathe easily and comfortably as cited by Oktay et al (10). Furthermore, the parents were thought how to insert and to remove the nutrition plate.

The baby was seen at four-week intervals and when necessary the MFP was changed or its wire extension was adjusted. When the patient was 8 months old, it was clinically observed that the tongue located in the oral cavity and the respiratory difficulty improved even if the nutrition plate was not worn. Because of this result, the use of the appliance was discontinued and the baby was directed to the oral surgeon for palatoplasty (Figure 6-8).



### Tedavi Seyri

Hasta kliniğe ilk getirildiğinde belirgin bir glossopitozis ve solunum güclüğü dikkat çekmediği için pasif bir beslenme plağı uygulanmıştır. Üç hafta sonra yapılan kontrolde, glossopitozisin belirginleştiği ve hasta sırtüstü yatırıldığında siyanoz geliştiği gözlenmiştir. Bu seansa hastanın solunumunu rahatlatmak için Oktay ve arkadaşlarının (10) geliştirdiği Modifiye Beslenme Plağı (MBP) uygulanmıştır.

### Aporeyin Hazırlanması

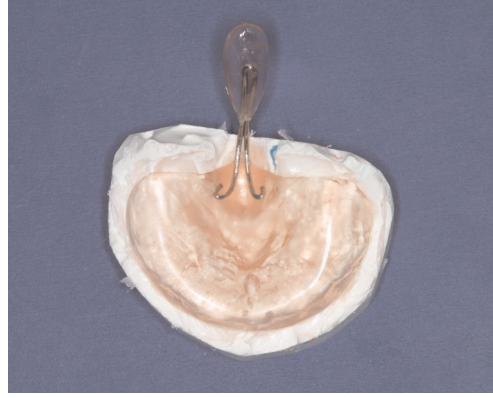
Hastadan, hastane ortamında silikon esaslı ölçü maddesi ile tek aşamada üst çene ölçüsü alınmıştır. Sert alçıdan çalışma modeli elde edilerek yarık sahasında gerekli mumlamalar yapılmış ve 0,9 mm'lik paslanmaz çelik telden yaklaşık 18–20 mm uzunluğunda bir uzantı hazırlanmıştır. Bu uzantının akrilik gövdeye girecek kısmında retansiyon bükümleri yapılmıştır. Tüm damağı kaplayacak şekilde, ortokrilden bir beslenme plağı yapımına başlanmış ve bu esnada tel uzantı hazırlanmış olan akrilik gövde içine yerleştirilmiştir. Uzantının plak dışında kalan serbest ucuna, yumuşak dokularda travma oluşturmaması için akrilik bir yastık eklenmiştir. Hazırlanan plak basınçlı tencerede polimerize edilmiş ve laboratuvar işlemleri tamamlandıktan sonra, plak üzerindeki uzantıya, dil köküne temas ederek dili ağız kavitesinde yer almaya zorlayacak şekilde bir eğim verilmiştir (Şekil 4). Geri kalan uyumlama hasta ağızında yapılmıştır.

### Klinik Uygulama

Uç kısımda akrilik yastık olan tel uzantı dil köküne arkadan temas ettirilmiş ve dil konumunda oluşan etkiye göre eğimin miktarı azaltılmış veya artırılmıştır. Tüm bunlar sağlandıktan sonra, Oktay ve arkadaşlarının da (10) belirttiği gibi dilin önde konumlandığı ve hastanın rahat bir biçimde solunum yapabildiği gözlenmiştir (Şekil 5). Ayrıca ebeveyn plağı kullanma konusunda bilgilendirilmiştir.

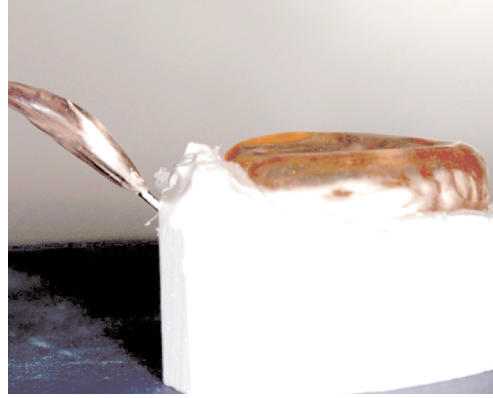
Hasta 4 haftalık aralar ile görülmüş ve gerekli görüldüğü durumlarda tel uzantının yeniden uyumlandırılması yapılmış veya plak yenilenmiştir. Hasta 8 aylık olduğunda MBP çıkartıldığı halde dilin geriye gitmediği ve solunum sıkıntısının ortadan kalktığı klinik olarak gözlenmiştir (Şekil 6-8).

Hasta palatoplasti operasyonu için cerraha yönlendirilmiştir.



Şekil 4a. Tel uzantılı modifiye beslenme plağı.

Figure 4a. Modified nutrition plate with the wire extension.



Şekil 4b.

Figure 4b.



Şekil 5. Modifiye beslenme plağının ağız içindeki görünümü.

Figure 5. Modified nutrition plate within the mouth.



Şekil 6. Cerrahi öncesi cephe görünümü.

Figure 6. Frontal facial view before surgical operation.



**Şekil 7.** Cerrahi öncesi profil görünümü.

**Figure 7.** Lateral facial view before surgical operation.



**Şekil 8.** Cerrahi öncesi ağız içi görünümü. Dilin oral kavitede konumlandığına dikkat ediniz.

**Figure 8.** Intraoral view showing the tongue located in the oral cavity.



### TARTIŞMA ve SONUÇ

Smith (11) Pierre Robin Sendromlu çocuklarda doğumdan hemen sonra solunum problemi olmayabileceğini, ancak bunun havayolu obstrüksiyonu olmayacağı anlamına gelmediğini ve 6-8 hafta içerisinde gittikçe artan bir obstrüksiyon gelişebileceğini ifade etmiştir. Wilson ve arkadaşları (12) incelemiş oldukları Pierre Robin Sendromlu 10 bebeğin 7'sinde (%70) havayolu obstrüksiyonunun 24-51 günler arasında ortaya çıktığını belirtmişlerdir. Yazarlar hayatın ilk günlerinde sadece klinik muayene ile yapılan üst havayolu değerlendirmesinin yeterli olmayacağını ve polisomnografi gibi objektif ölçümlerin yapılması gerektiğini vurgulamışlardır. Bu makalede sunulan olguda da hem yeni doğan ünitesinde hem de kliniğimizde herhangi bir solunum problemi görülmemesi mikrognati ve damak yarığı şikayeti ile kliniğimize gelen bebeklerde daha dikkatli olmamız gerektiğini ortaya koymaktadır.

### DISCUSSION and CONCLUSION

Smith (11) reported that there may be no respiratory problem at birth in some babies with PRS, but this does not mean that airway obstruction and respiratory problem will not occur during the ongoing days, and that the respiratory problem may worsen within the 8 weeks. Wilson et al. (12) presented a Pierre Robin sequence series of 10 infants, of whom seven (%70) showed upper airway obstruction between days 24 and 51. The authors highlighted that clinical examination alone cannot be adequate to reveal the severity of upper airway obstruction and they recommended close prospective respiratory monitoring, including polysomnography. The fact that no upper airway obstruction was noted by both neonatologist and orthodontist in the early days of the presented infant reminds us to pay more attention on the infants with micrognathia and cleft palate.

MFP is a very effective appliance which facilitates both breathing and feeding of the babies having PRS. This treatment approach is quite conservative and economical, and preparation and usage of this appliance are very easy.



Modifiye Beslenme Plağı (MBP) PRS'lu hastalarda hem beslenmeye yardımcı olan hem de dil konumunu düzelterek hastanın rahat solunum yapmasını sağlayan bir apareydir. Bu uygulama hasta için oldukça konservatif olup laboratuvar ve klinik uygulaması basit, ekonomik ve iyi sonuç veren bir yöntemdir.

#### KAYNAKLAR/REFERENCES

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. Jones KL. *Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation*. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1970. p. 234-5.
5. Wittenborn W, Panchal J, Marsh JL, Sekar KC, Gurley J. Neonatal distraction surgery for micrognathia reduces obstructive apnea and the need for tracheotomy. *J Craniofacial Surg* 2004;15(4):623-30.
6. Schaefer RB, Stadler JA, Gosain AK. To distract or not to distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. *Cleft Palate-Craniofac J* 1998;35(6):517-25.
7. 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.
8. Buchenau W, Urschitz MS, Sautermeister J, Bacher M, Herberts T, Arand J, Poets CF. A randomized clinical trial of a new orthodontic appliance to improve upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. *J Pediatr* 2007;151(2):145-9.
9. Ludwig B, Glasl B, Sader R, Schopf P. conservative orthodontic primary care of four newborns with the Pierre-Robin sequence triad: case report. *J Orofac Orthop* 2007;68:56-61.
10. Oktay H, Baydaş B, Ersöz M. Using a modified nutrition plate for early intervention in a newborn infant with Pierre Robin sequence: case report. *Cleft Palate Craniofac Journal* 2006;43(3): 370-3.
11. Smith JD. Treatment of airway obstruction in Pierre Robin Syndrome. *Arch Otolaryngol* 1981;107:419-21.
12. Wilson AC, Moore DJ, Moore MH, Martin AJ, Staugas RE, Kennedy JD. Late presentation of upper airway obstruction in Pierre Robin sequence. *Arch Dis Child* 2000;83(5):435-8.