

## انجام بیهوشی عمومی برای خدمات دندانپزشکی یک بیمار مبتلا به Pierre Robin Sequence: گزارش مورد

مجید رضوی\*، مهریار تقوی گیلانی\*\*، محمد غروی فرد\*\*

\* استادیار بیهوشی و مراقبت‌های ویژه، مرکز تحقیقات بیهوشی قلب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد

\*\* دانشیار گروه بیهوشی و مراقبت‌های ویژه، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد

تاریخ ارائه مقاله: ۹۲/۲/۲ - تاریخ پذیرش: ۹۲/۵/۲۹

### Anesthesia Technique for Dental Procedures in a Case with Pierre Robin Sequence

Majid Razavi\*, Mehryar Taghavi Gilani\*\*, Mohammad Garavi\*\*

\* Assistant Professor of Anesthesia, Cardiac Anesthesia Research Center, School of Medicine, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran.

\*\* Associate Professor, Dept of Anesthesia, School of Medicine, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran.

Received: 22 April 2013; Accepted: 20 August 2013

**Introduction:** Pierre Robin sequence (PRS), previously termed Pierre Robin syndrome, consists of three congenital abnormalities: micrognathia (small mandible), glossoptosis, and cleft palate. In Pierre Robin sequence, the events occur in sequence, with one defect leading to the next. PRS occurs with an incidence of 1 in 8500 to 25000. Affected newborns have varying degrees of airway obstruction, often in association with gastroesophageal reflux and feeding difficulties. Intervention is mostly aimed at restoring a patent airway.

**Case Reports:** Airway management in the infant with Pierre Robin sequence can be very challenging because of difficulty with mask ventilation and intubation. Our patient was a 4-year old boy with Robin sequence scheduled for dental repair under general anesthesia. He had a history of palate repair 3 years ago. After inhalation induction with sevofluran, nitrous-oxide in oxygen, under spontaneous ventilation, initial laryngeal view with the conventional Macintosh laryngoscope revealed Cormack-Lehane grade III due to restricted mouth opening and micrognathia. Nasal intubation for two times under the spontaneous respiration were unsuccessful. We fiberoptically intubated the patient with uncuffed tracheal tube (ID 5 mm) while allowing him to breathe spontaneously. Extubation was done with the patient fully awake and with emergency airway equipment immediately available. Postoperatively, he was transferred to intensive care unit where he could be observed closely for delayed complications of airway obstruction.

**Conclusion:** Managing the airway of patients with craniofacial abnormalities can potentially be difficult. Therefore we recommend even simple treatment procedures to be carried out by experienced anesthesiologists, with a variety of different airway devices available such as flexible fiberoptic, Storz video laryngoscope and Airtraq optical laryngoscope.

**Key words:** Pierre robin sequence, complications, intubation tracheal, fiber optic technology.

# Corresponding Author: Taghavim@mums.ac.ir

J Mash Dent Sch 2014; 37(4): 357-62 .

### چکیده

**مقدمه:** Pierre Robin Sequence که قبلاً به عنوان سندروم پیر روبین نامیده می‌شد، شامل سه ناهنجاری مادرزادی ماندیبول کوچک، عقب افتادگی زبان و شکاف کام می‌باشد. به طوری که نقص اولیه عامل ایجاد نقص بعدی است. نوزادان مبتلا به این بیماری با مشکلات انسداد راه هوایی، بازگشت محتویات معده به مری و تغذیه همراهند. مداخلات صورت گرفته اغلب جهت حفظ یک راه هوایی باز است.

# مولف مسؤول، نشانی: مشهد، بیمارستان امام رضا(ع)، دپارتمان بیهوشی، تلفن: ۰۹۱۵۵۱۴۷۶۹۶

E-mail: Taghavim@mums.ac.ir

**شرح مورد:** یکی از مشکلات اصلی با توجه به کوچکی استخوان ماندیبول، احتمال انتوباسیون مشکل و نگهداری راه هوایی در این بیماران می‌باشد. بیمار ما پسر ۴ ساله کاندید ترمیم دندان‌های تحت بیهوشی عمومی بود. وی سابقه یک نوبت جراحی ترمیم شکاف کام، ۳ سال قبل از مراجعه داشت. با توجه به مشکل راه هوایی اینداکشن بیمار با حفظ تنفس خود به خودی با سوفلوران و اکسیژن و نیتروس اکساید صورت گرفت. ابتدا لارنگوسکوپ مستقیم با لارنگوسکوپ‌های مکینتاش مرسوم انجام شد که با توجه به محدودیت باز شدن دهان و میکروگناسی با دید مستقیم سختی انتوباسیون کورماک-لیهان گرید III تخمین زده شد و با دو نوبت تلاش با شکست در انتوباسیون همراه بود. سپس با کمک فایبر اپتیک قابل انعطاف در حالی که تنفس خود به خودی همچنان حفظ شد، موفق به انتوباسیون نازال با لوله شماره ۵ بدون کاف شدیم. در پایان جراحی، کودک در وضعیت کاملاً بیدار با آماده بودن کلیه وسایل اورژانسی باز کردن راه هوایی اکستوبه شد و با توجه به ریسک مشکلات راه هوایی پس از عمل، یک شب در ICU بستری و روز بعد با حال عمومی مناسب مرخص گردید.

**نتیجه گیری:** در بیماران با ناهنجاری‌های کرانیو فاشیال مادرزادی که احتمال مشکلات راه هوایی وجود دارد، بهتر است که حتی جراحی‌های سرپایی مثل ترمیم دندان‌ها تحت بیهوشی عمومی، در مراکز مجهز به وسایل مختلف انتوباسیون مشکل و با حضور متخصص بیهوشی متبحر انجام شود.

**واژه‌های کلیدی:** پی‌یر روبین، عوارض، انتوباسیون، تکنولوژی فایبر اپتیک.  
مجله دانشکده دندانپزشکی مشهد / سال ۱۳۹۲ دوره ۳۷ / شماره ۴: ۳۵۷-۶۲.

## مقدمه

این بیماری که همه به دنبال رشد غیرطبیعی فک تحتانی رخ می‌دهد، باعث گردید که به این بیماری Pierre robin (PRS) sequence گویند.

بیماران و شیرخواران با PRS درجاتی از انسداد راه هوایی دارند. آنها همچنین به طور مشخص با مشکلاتی مثل رفلاکس (بازگشت محتویات معده به مری) و مشکلات تغذیه‌ای نیز همراهند. درجات خفیف انسداد راه هوایی تنها نیاز به پوزیشن Lateral یا Prone دارند تا با جابجایی زبان به جلو انسداد تا حدودی برطرف شود. البته حدود ۲۵٪ بیماران PRS انسداد شدیدتری دارند و نیاز به مداخلات جراحی پیدا می‌کنند.<sup>(۲)</sup> در دوران بدو تولد و نوزادی در این موارد نیاز به جراحی‌های چسباندن زبان به لب، اصلاح فک و در موارد شدیدتر حتی تراکتوستومی دارند. در سنین بالاتر جراحی‌هایی مثل اصلاح شکاف کام و ترمیم دندان‌ها ضرورت پیدا می‌کنند.

## شرح مورد

بیمار، پسر ۴ ساله و مورد شناخته شده Pierr Robin sequence که نیازمند بیهوشی عمومی جهت انجام کارهای دندانپزشکی بود. در معاینه ظاهری، زبان تا حدودی بزرگ

در سال ۱۹۲۳ پیرویین دندان پزشکی پاریسی مشکلات تنفسی را در گروهی از بیماران توصیف کرد که با علائمی مثل بیرون افتادگی زبان و فک تحتانی عقب رفته با چانه‌های کوچک همراه بودند. یافته بعدی او در این بیماران شکاف کام بود. در سال ۱۹۶۰ مجموع این یافته‌ها به عنوان سندرم پیرورویین شناخته شد. شیوع این بیماری ۱:۸۵۰۰ تا ۱:۲۵۰۰۰ تولد می‌باشد.<sup>(۱)</sup> تشخیص آن بر اساس سه یافته میکروگناسی (فک تحتانی کوچک)، گلوپتوزیس (عقب افتادگی زبان) و شکاف کام می‌باشد.

علت اصلی این ضایعه احتمالاً عدم رشد طبیعی فک تحتانی قبل از تولد است. به دلیل عدم رشد مناسب فک، زبان مانع از بسته شدن کام شده و شکاف کام پدید می‌آید. فک تحتانی کوچک همچنین باعث فرارگیری زبان در پشت دهان می‌گردد و ایجاد مشکلات تنفسی می‌کند. با توجه به این که سندرم به مواردی از بیماری که چندین آنومالی دارد و آن آنومالی‌ها هر یک دارای پاتوژنز منفرد به خود هستند، اطلاق می‌گردد، ترتیب پیدایش وقایع در

گرفته شود، که در این مورد نیز با شکست در انتوباسیون همراه بود. در مرحله بعد از فایبراپتیک انعطاف پذیر کمک گرفته شد. کوچکترین سایز لوله انتوبه قابل عبور از فایبراپتیک ۴/۵mm بود. با توجه به سن بیمار لوله انتوبه ۵mm بدون کاف از فایبراپتیک رد شد و از طریق نازال موفق به رد کردن لوله از تارهای صوتی شدیم. نگهداری بیهوشی با آتراکوریوم و انفوزیون پروپوفول و رمی فتانیل صورت گرفت. طول مدت جراحی دندانهای بیمار حدود ۲/۵ ساعت بود. در انتهای جراحی پس از بازگشت تنفس بیمار و برگرداندن اثر داروهای شل کننده عضلانی، در حالی که کودک کاملا بیدار و رفلکسهای راه هوایی برگشت نموده بود، اکستوبه شد. در ریکاوری با پوزیشن لترال اکسیژن تراپی ادامه یافت. با توجه به ریسک مشکلات راه هوایی بعد از جراحی در این بیمار، کودک جهت ادامه حمایت‌های تنفسی به ICU منتقل شد و روز بعد بدون مشکل تنفسی از بیمارستان مرخص گردید.

و بیرون افتاده و استخوان فک تحتانی عقب رفته همراه با چانه کوچک بود. سابقه چند نوبت تشنج در شیرخوارگی نیز ذکر می‌شد که بدون درمان دارویی تکرار نشده بود. بیمار سابقه جراحی در نوزادی جهت اصلاح اولیه شکاف کام و دوختن زبان به لب جهت برطرف کردن انسداد راه هوایی و چند روز بستری در ICU نیز داشت. همچنین با اختلال رشدی (وزن ۱۴kg) همراه بود. با توجه به احتمال انتوباسیون مشکل، قبل از القاء بیهوشی آمادگی‌های لازم فراهم گردید. القاء با سولفوران، اکسیژن و N<sub>2</sub>O تحت تنفس خودبخودی صورت گرفت. پس از ایجاد عمق کافی بیهوشی، وضعیت انتوباسیون با لارنگوسکوپ مستقیم بررسی گردید که با دید مستقیم سختی انتوباسیون کورماک، لیهان گردید III تخمین زده شد. دو نوبت تلاش جهت انتوباسیون نازال با شکست همراه بود. تنفس خود به خودی بیمار با ادامه تجویز سولفوران حفظ شد. تصمیم گرفته شد تا از گلاید سکوپ اشتورز (STORZ) کمک



## بحث

با پیشرفت تکنیک‌های جراحی و بیهوشی و توجه به بهبود وضعیت سلامت و زندگی، امروزه کودکان مبتلا به PRS که جهت جراحی‌هایی به غیر از اصلاح فک و شکاف کام و بازکردن راه هوایی به اطاق‌های عمل آورده می‌شوند، شیوع بیشتری پیدا کرده است. یکی از اعمال شایع در این بیماران ترمیم دندان‌ها می‌باشد. این کودکان با توجه به مشکلات راه هوایی که ذکر شد از ریسک بالاتری جهت بیهوشی عمومی برخوردارند. توصیه می‌شود این بیماران قبل از عمل توسط یک جراح گوش و حلق و بینی جهت ارزیابی کامل راه هوایی و پاتولوژی‌های همراه بررسی گردند.<sup>(۱)</sup>

در ارزیابی پیرامون عمل این بیماران، عنوان شده همراهی نمره بالای گورماک نیهان با عدم رشد در بیش از ۵۰٪ موارد امکان انتوباسیون را ناممکن می‌سازد، که در بیمار ما نیز این موارد مشاهده شد.<sup>(۳)</sup> در مواردی که از وسایل جدیدتر انتوباسیون کمتر کمک گرفته شود، بیهوشی این بیماران با مخاطرات زیادی می‌تواند همراه باشد. Rasch و همکاران<sup>(۴)</sup> علاوه بر آسیب‌های دندانی شدید به دلیل انتوباسیون مشکل حین لارنگوسکوپي در بیماران مبتلا به پیروپین، مجبور به تهویه جت از میان تراشه (Percutaneous transtracheal jet ventilation) بعد از اکستوبه کردن شدند.<sup>(۴)</sup>

روش‌های مختلفی در اداره راه هوایی این کودکان با مشکل انتوباسیون معرفی شده است. در موارد نادرتری که

تهویه با ماسک و انتوباسیون هر دو با مشکل همراه بودند، نگهداری با LMA (Laryngeal mask airway) به خوبی انجام شده است.<sup>(۶)</sup> البته در بیمار ماتهویه با ماسک انجام میشد و با توجه به نیاز به ترمیم دندانی، LMA انتخاب مناسبی نبود. روش معرفی شده دیگر، انتوباسیون نازال رتروگریداست که به نظر، روشی پیچیده است و با ترومای بیشتری همراه است.<sup>(۱)</sup> سایر وسایلی که در بیماران PRS با مشکل انتوباسیون کاربرد دارد ویدئولارنگوسکوپ STORZ، لارنگوسکوپي چشمی Airtraq<sup>(۲)</sup> و برونکوسکوپي رژید می‌باشد.<sup>(۵)</sup> از وسایل دیگری که به طور موفقی در انتوباسیون نازال این بیماران استفاده شده است فایرپتیک انعطاف‌پذیر می‌باشد. در یک بررسی که مروری ده ساله بر روش انتوباسیون بیماران با ناهنجاری کرانیو فاشیال داشتند، با توجه به احتمال مشکلات راه هوایی بعد از اینداکشن بیهوشی، از روش فایرپتیک به صورت بیدار (Awake intubation) استفاده کردند و در چند بیمار نیز به دلیل سختی انجام کار مجبور به استفاده از برونکوسکوپي رژید شدند.<sup>(۵)</sup> همچنین در شیرخواران مبتلا به PRS با حفظ تنفس خود به خودی با روش برونکوسکوپي فایرپتیک، می‌توان ابتدا انتوباسیون دهانی انجام داد و سپس از طریق گاید با انتوباسیون نازال تعویض کرد.<sup>(۷)</sup> در بیمار ما نیز با توجه به احتمال مشکل انتوباسیون، تنفس بیمار با اینداکشن استنشاقی حفظ شد و پس از شکست در لارنگوسکوپي مستقیم سعی شد با روش ویدئولارنگوسکوپي بیمار انتوبه شود که به دلیل

تهاجمی مثل ترمیم دندانپزشکی، بیهوشی این بیماران در مراکز مجهز به وسایل کمکی مثل ویدئولارنگوسکوپ و فایبراپتیک انعطاف‌پذیر باشد و تحت نظارت متخصصین بیهوشی که آشنایی کامل به روش‌های فایبراپتیکی اتوباسیون داشته باشد، انجام شود.

### تشکر و قدردانی

در پایان از پرسنل محترم دندانپزشکی و بیهوشی اطاق عمل بیمارستان دکتر شیخ و همکاران محترم مجله دانشکده دندانپزشکی مشهد سپاسگزاریم.

شکست در این روش از فایبراپتیک انعطاف‌پذیر استفاده شد، و با موفقیت همراه بود. البته انجام برونکوسکوپی فایبراپتیک در این کودکان نیاز به تبحر متخصص بیهوشی دارد و با توجه به مشکلات حفظ اکسیژناسیون در طی دوره‌های انجام این روش باید سعی شود در کمترین زمان آن را انجام داد تا از بدتر شدن دید که به دنبال تروماهای بافتی و خونریزی ناحیه سپتوم به وجود می‌آید و نیز وجود این ترشحات که منجر به اسپاسم راه هوایی کودک شود، پرهیز گردد.<sup>(۸)</sup>

### نتیجه گیری

احتمال مشکل نگهداری راه هوایی در کودکان PRS زیاد می‌باشد. لذا توصیه می‌شود حتی در پروسه‌های کمتر

### منابع

1. Breugem CC, Mink van der Molen AB. What is 'Pierre Robin sequence'? J Plast Reconstr Aesthet Surg 2009; 62(12): 1555-8.
2. Motoyama D. Smith's Anesthesia for Infants and Children. 8<sup>th</sup> ed. St. Louis: Mosby Co; 2011. P. 830-1.
3. Shi XH, Yin N, Fei J, Huang HQ, Jiang WX. Assessment and management of difficult airways in neonates with Pierre Robin sequence. Zhonghua Yi Xue Za Zhi 2012; 92(13): 886-8. (Chinese)
4. Rasch DK, Browder F, Barr M, Greer D. Anaesthesia for Treacher Collins and Pierre Robin syndromes: A report of three cases. Can Anaesth Soc J 1986; 33(3): 364-70.
5. Chen YL, Wu KH. Airway management of patients with craniofacial abnormalities: 10-year experience at a teaching hospital in Taiwan. J Chin Med Assoc 2009; 72(9): 468-70.
6. Portnoy JE, Tatum S. Retrograde nasal intubation via the cleft in Pierre-Robin Sequence neonates: A case series. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009; 73(12): 1828-32.

7. Parameswari A, Vakamudi M, Manickam A, Swaminathan R, Ramasamy AM. Nasal fiberoptic-guided oral tracheal intubation in neonates and infants with Pierre Robin sequence. *Paediatr Anaesth* 2011; 21(2): 170-1.
8. Marston AP, Lander TA, Tibesar RJ, Sidman JD. Airway management for intubation in newborns with Pierre Robin sequence. *Laryngoscope* 2012; 122(6): 1401-4.