

Дубин С.А., Комелягин Д.Ю., Злыгарева Н.В., Строгонов И.А., Рогинский В.В., Полуэктов М.Г.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ И ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ПЬЕРА РОБЕНА

Детская городская клиническая больница св. Владимира, Москва;
Центральный НИИ стоматологии и челюстно-лицевой хирургии, Москва

Dubin S.A., Komelyagin D.U., Zlygareva N.V., Strogonov I.A., Roginsky V.V., Poluektov M.G.

SURGICAL TREATMENT OF NEONATES AND BABIES WITH PIRRE ROBIN SYNDROME

Резюме

В Детской городской клинической больнице св. Владимира проведено лечение 32 детей в возрасте от 4 дней до 3 месяцев с синдромом Пьера Робена и синдромом обструктивного апноэ тяжелой степени с использованием компрессионно-дистракционного остеосинтеза нижней челюсти. Применялись наkostные и наружные стержневые компрессионно-дистракционные аппараты. У 30 детей после проведенной дистракции нижней челюсти получены хорошие результаты (полностью восстановлено самостоятельное дыхание и питание), у 2 – отрицательные. Предложен собственный способ устранения синдрома обструктивного апноэ у новорожденных с недоразвитием нижней челюсти наkostными дистракционными аппаратами (патент № 2289343).

Ключевые слова: синдром Пьера Робена, синдром обструктивного апноэ, компрессионно-дистракционный остеосинтез, недоразвитие нижней челюсти, новорожденные.

Abstract

The mandibular distraction osteogenesis was performed in 32 children with Pierre Robin sequence aging from 4 days to 3 months, suffering from a severe manifestation of the airway obstruction. Both the on lay and external mandibular fixation devices were utilised for the surgical correction. The successful outcomes (without breathing or feeding difficulties) were achieved in 30 patients.

Key words: Pierre Robin syndrome, obstructive sleep apnea, the compression-distraction osteosynthesis, hypoplasia of the mandible, newborns.

Синдром Пьера Робена – это врожденный порок развития, проявляющийся тремя основными признаками: расщелина неба, недоразвитие нижней челюсти, глоссоптоз. Частота рождаемости – 1 на 10 000–30 000 новорожденных.

В клинической картине синдрома Пьера Робена ведущая роль принадлежит недоразвитию нижней челюсти, из-за которого весь комплекс мягких тканей дна полости рта вместе с языком смещен по направлению к задней стенке глотки, и корень языка сужает или вовсе перекрывает просвет верхних дыхательных путей (ВДП). За счет этого во время вдоха в просвете глотки при нарастании скорости воздушного потока возникает отрицательное давление, из-за чего происходит коллапс ВДП с развитием обструктивного апноэ [1]. Во время такого апноэ может наблюдаться общий цианоз или акроцианоз, возникают втяжения уступчивых мест грудной

клетки. Общее название такого нарушения дыхания – синдром обструктивного апноэ (СОА), который является жизнеугрожающим состоянием и может быть причиной смерти ребенка от асфиксии [14].

Длительно существующая обструкция ВДП у младенцев часто приводит к воронкообразной деформации грудной клетки, иногда очень выраженной. Любое острое респираторное заболевание, приводящее даже к небольшому отеку слизистой и без того уже суженых ВДП, серьезно отягощает клинические проявления СОА.

У новорожденных и грудных детей с выраженным недоразвитием нижней челюсти часто отмечается полная невозможность самостоятельного дыхания через ВДП и самостоятельного питания. В этом случае дыхание возможно только через интубационную трубку, а питание – только через желудочный зонд, так как у таких детей

крайне высок риск аспирации пищи. С такими нарушениями новорожденные прямо из родильного отделения переводятся в отделение реанимации, где проводится консервативное лечение ребенка. Следует отметить, что длительное пребывание на интубационной трубке и зондовом питании ребенка с такой патологией чревато развитием тяжелых пневмоний, в том числе и аспирационных. При этом срок выхаживания может быть неопределенно долгим, пока ребенок не вырастет и просвет верхних дыхательных путей позволит ему самостоятельно дышать и питаться (в среднем обычно к 6 месяцам).

Вплоть до последнего десятилетия XX в. отсутствовал эффективный способ лечения СОА у новорожденных с синдромом Пьера Робена, не были определены специалисты, к которым таких больных целесообразно направлять. Существуют консервативные методы лечения таких больных. Один из них направлен на то, чтобы «приучить» детей дышать в условиях порочной анатомии верхних дыхательных путей – ребенка переводят в положение на животе с подвешиванием головы с помощью лейкопластыря – так называемое постуральное положение (рис. 1).

В последнее десятилетие XX в. получила широкое распространение принципиально иная методика, которая заключается в малоинвазивной (массочной) вспомогательной вентиляции легких во сне под постоянным положительным давлением – так называемое СРАР (от англ. – *continuous positive airway pressure*) [1]. Эти методы лечения (особенно последний) дают положительный результат, однако не устраняют причину заболевания. При отмене лечения все симптомы вскоре возвращаются, поэтому лечение проводится до тех пор, пока ребенок не подрастет и диаметр ВДП не станет достаточным для дыхания без каких-либо приспособлений.

С середины XX в. осуществлялись попытки хирургического лечения. Проводились такие оперативные вмешательства, как глоссопексия с различными вариантами фиксации языка (к альвеолярному отростку нижней челюсти, нижней губе – рис. 2); транспозиция прикрепления жевательных мышц к нижней челюсти для ее выдвижения кпереди; вытяжение нижней челюсти на грузе за проволоку; реконструктивные операции на нижней челюсти. Применялись также различные внутриротовые устройства для обеспечения необходимого для



Рис. 1. Ребенок с синдромом Пьера Робена в постуральном положении



Рис. 2. Ребенок с синдромом Пьера Робена. Глоссопексия при помощи пуговицы

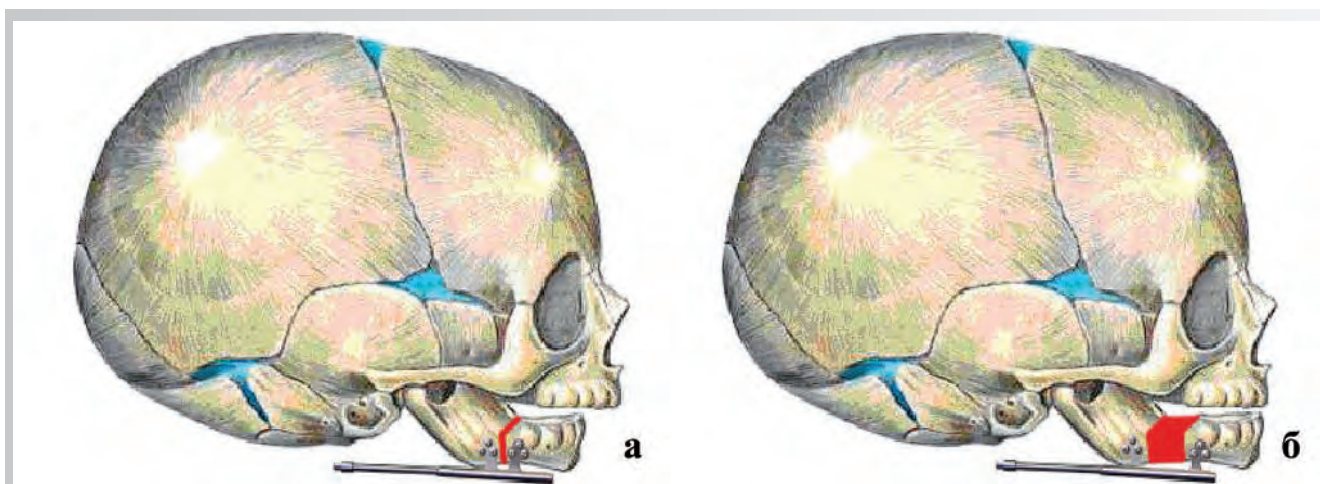


Рис. 3. Оперативное вмешательство для устранения недоразвития нижней челюсти, обуславливающего СОА: а) схема установки аппарата (красным цветом показана линия остеотомии); б) окончание дистракции (нижняя челюсть удлинена, красным цветом заштрихована область регенерата между фрагментами нижней челюсти)

нормального дыхания положения языка и нижней челюсти [4, 6, 8–11, 13].

Перечисленные хирургические способы лечения приносили свои плоды, однако эти методы были для детей нефизиологичными, травматичными. Все эти методы являются паллиативными, оказываются недостаточно эффективными (кроме трахеостомии) и не устраняют причину нарушений дыхания. Поэтому оставалась задача разработать радикальный метод лечения, который обеспечил бы большую эффективность лечения и более стабильные результаты.

Таким методом стал компрессионно-дистракционный остеосинтез нижней челюсти по принципам, разработанным Г.А. Илизаровым [3]. Преимущества этого метода перед другими (физиологичность, малотравматичность, постепенная адаптация мягких тканей к меняющейся форме нижней челюсти, возможность удлинения челюсти на большее расстояние за один этап по сравнению с костно-пластическими методами, контролируется величина удлинения нижней челюсти в процессе лечения) позволили дистракции завоевать большую распространенность и популярность среди челюстно-лицевых хирургов во всем мире. Многие авторы успешно применяют этот метод при лечении новорожденных с синдромом Пьера Робена [2, 5, 12, 14].

Материал и методы исследования

Компрессионно-дистракционный остеосинтез применен у 32 новорожденных и грудных детей с

синдромом Пьера Робена в возрасте от 4 дней до 3 месяцев с СОА.

У всех пациентов была тяжелая степень СОА (у детей – это более 1 эпизода апноэ в час длительностью не менее 10 секунд по международной классификации [1]); все дети находились на зондовом питании. В обследовании использовались лабораторные, функциональные и рентгенологические методы, консультация ЛОР-специалиста. Оценка степени нарушений дыхания проводилась по данным клинического осмотра, кислотно-щелочного баланса и газов крови, пульсоксиметра, с использованием полисомнографии (последнее исследование не проводилось детям, находящимся на интубационной трубке ввиду очевидности нарушений дыхания и невозможности проведения самого исследования, так как для этого интубационную трубку необходимо убрать, а дыхание без нее невозможно).

Применялись наконечные и наружные стержневые компрессионно-дистракционные аппараты (КДА) отечественного предприятия «КОНМЕТ» и немецкой фирмы «Martin». Все аппараты миниатюрные, легкие, просты в применении, биологически инертны, удобны в хранении и стерилизации, их изготовление строго стандартизировано.

Оперативное вмешательство выполняли по жизненным показаниям для устранения недоразвития нижней челюсти, обуславливающего СОА, оно заключалось в двусторонней остеотомии нижней челюсти в области ее углов, фиксации на костных

фрагментах КДА с последующей дистракцией этих фрагментов (рис. 3).

Дистракция начиналась на 6–7-й день после операции по 1 мм в сутки (за 4 приема по 0,25 мм). На 5–10-е сутки дистракции явления обструкции верхних дыхательных путей полностью купировались. Дистракция продолжалась дальше до достижения правильного анатомического положения нижней челюсти. На самостоятельное питание дети переводились на 10–20-е сутки после начала дистракции. Длительность периода дистракции составила от 10 до 20 дней.

После окончания дистракции ребенок выписывался домой на ретенционный период (3 месяца), после которого следовала госпитализация для удаления аппаратов. Перед удалением аппаратов проводился рентгенологический контроль регенератов.

Результаты исследования

Результаты оценивались как хорошие (устранение нарушений дыхания и питания, устранение недоразвития нижней челюсти), удовлетворительные (устранение нарушений дыхания и питания, но неполное устранение недоразвития нижней челюсти) и отрицательные (сохранение нарушений дыхания и питания после проведенного лечения).

Из 32 детей хороший результат получен у 30 детей. Размер полученных костных регенератов составил от 10 до 20 мм. У двоих детей результаты расценены как отрицательные: 1 ребенок умер после окончания дистракции от остановки сердечной деятельности из-за врожденных нарушений ритма сердца (важно отметить, что нарушения дыхания и питания в результате проведенной дистракции нижней челюсти были устранены) и 1 ребенок с пороком сердца умер на 2-е сутки после операции от тромбоэмболии. Удовлетворительных результатов не было.

Важно отметить, что у детей раннего возраста сформировавшаяся (вследствие выраженной обструкции ВДП) воронкообразная деформация грудной клетки после проведенного лечения исчезла через 6–12 месяцев.

В возрасте 1,5–2 года детям проводилась уранопластика, завершающая этап первичной реабилитации. В дальнейшем дети продолжали наблюдаться у челюстно-лицевого хирурга, ортодонта и логопеда. Длительность наблюдения – от 3 до 10 лет.

Повторный компрессионно-дистракционный остеосинтез нижней челюсти никому из детей не

проводился, рецидивов нарушений дыхания ни у кого не отмечалось. Полученные хорошие функциональные и косметические результаты сохранились.

Обсуждение результатов исследования

На основе опыта применения компрессионно-дистракционного остеосинтеза у детей с синдромом Пьера Робена нами предложен и запатентован способ устранения СОА у новорожденных с недоразвитием нижней челюсти накостными дистракционными аппаратами (патент № 2289343).

Преимущества предложенного способа (по сравнению с наружными стержневыми аппаратами):

- установка аппаратов по намеченному вектору дистракции возможна без технических трудностей;
- значительно облегчен уход за аппаратами в послеоперационном периоде;
- ребенок может находиться в любом положении без ограничений;
- винт аппарата и место его выхода в заушной области недоступны для самого ребенка, трудящихся частей одежды и постельного белья, что снижает риск расшатывания аппарата и риск воспаления в этой области;
- приемлемый внешний вид ребенка;
- отсутствуют дополнительные рубцы на коже от стержневых аппаратов;
- неограничен период ретенции;
- небольшой вес аппаратов (по 2,5 г) значительно быстрее позволяет перевести ребенка на самостоятельное дыхание и питание.

Заключение

Компрессионно-дистракционный остеосинтез – наиболее эффективный и радикальный метод лечения новорожденных и грудных детей с СОА, обусловленным недоразвитием нижней челюсти, он не имеет возрастных ограничений.

Клинические примеры

Наблюдение 1

Девочка Б. с синдромом Пьера Робена, синдромом обструктивного апноэ тяжелой степени. Ребенок в тяжелом состоянии доставлен в первые сутки жизни из родильного дома в отделение хирургии новорожденных ДГКБ св. Владимира, так как отсутствовало самостоятельное дыхание в положении на спине и на боку, в связи с чем девочка была пе-

реведена в положение на животе с подвешиванием головы. Ребенок не мог самостоятельно питаться, был установлен желудочный зонд, через который проводилось кормление. Спустя 2 недели девочку из постурального положения перевели в обычное положение. Самостоятельное дыхание на спине по-прежнему отсутствовало. В положении на боку дыхание было шумным с инспираторной одышкой и приступами апноэ. Во время вдоха рот широко открывался и определялось втяжение грудной клетки (рис. 4). В возрасте 2-х недель выполнена операция – двусторонняя остеотомия нижней челюсти с наложением наружного стержневого КДА для детей грудного и раннего возраста (рис. 5). Дистракция начата на 5-е сутки после операции по 1 мм в день за 4 приема по 0,25 мм. На 4-е сутки дистракции девочка стала самостоятельно дышать на боку. На 7-е сутки ребенок стал самостоятельно дышать при любом положении тела без признаков обструкции ВДП. Уже на 10-е сутки дистракции был удален желудочный зонд, пациентка стала постепенно самостоятельно принимать пищу. Длительность дистракционного периода составила 15 дней. Через 5 недель аппарат был удален, так как уже к этому сроку на контрольных рентгенограммах определялся регенерат костной плотности с двух сторон. Размер регенерата составил 15 мм с каждой стороны. В результате проведенного лечения получен хороший функциональный и косметический результат: устранено недоразвитие нижней челюсти, появилось нормальное дыхание при любом положении тела, самостоятельное питание, нормальная прибавка в весе. В целом ребенок стал активным и жизнерадостным (рис. 6).

Наблюдение 2

Ребенок С. 2-х недель жизни поступил в отделение хирургии новорожденных больницы св. Владимира с диагнозами синдром Пьера Робена (недоразвитие нижней челюсти, расщелина твердого и мягкого неба, глоссоптоз), синдром обструктивного апноэ тяжелой степени.

При поступлении состояние тяжелое. Гипотрофия II степени. Самостоятельное адекватное дыхание в положении на спине было невозможно – возникали эпизоды обструктивных апноэ как в состоянии бодрствования, так и во сне; дыхание стридорозное, при этом отмечался общий цианоз, ребенок был крайне беспокоен. Больной мог ды-



Рис. 4. Ребенок с синдромом Пьера Робена. Видны признаки обструктивных нарушений дыхания (втяжения уступчивых мест грудной клетки)



Рис. 5. Тот же ребенок. Установлен наружный стержневой КДА. Окончание дистракции. Нарушений дыхания нет



Рис. 6. Тот же ребенок в возрасте 5 лет. Нарушений дыхания и питания нет



Рис. 7. Ребенок С. 2-х недель жизни с диагнозами синдром Пьера Робена (недоразвитие нижней челюсти, расщелина твердого и мягкого неба, глоссоптоз), синдром обструктивного апноэ тяжелой степени. Гипотрофия II степени. Установлен назогастральный зонд для питания: а, б – внешний вид ребенка до distraction; в – смещение нижней челюсти кзади составляет 15 мм; г – эпизод обструктивного апноэ

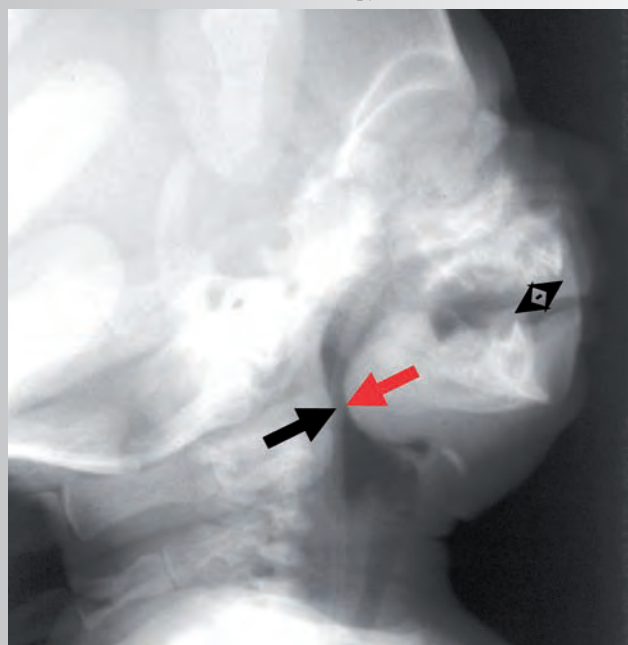


Рис. 8. Рентгенограмма гортани и трахеи в боковой проекции до distraction. Определяется выраженное недоразвитие нижней челюсти. Язык полностью перекрывает просвет верхних дыхательных путей (указано стрелками)



Рис. 9. а – рентгеновский снимок нижней челюсти в боковой проекции в конце периода distraction. Установлены КДА фирмы «Martin» с двух сторон. Регенераты по 15 мм с каждой стороны; б – внешний вид ребенка с винтом аппарата в заушной области



Рис. 10. Внешний вид ребенка на 13-е сутки distraction. Явления синдрома обструктивного апноэ купированы полностью. Ребенок переведен на самостоятельное питание

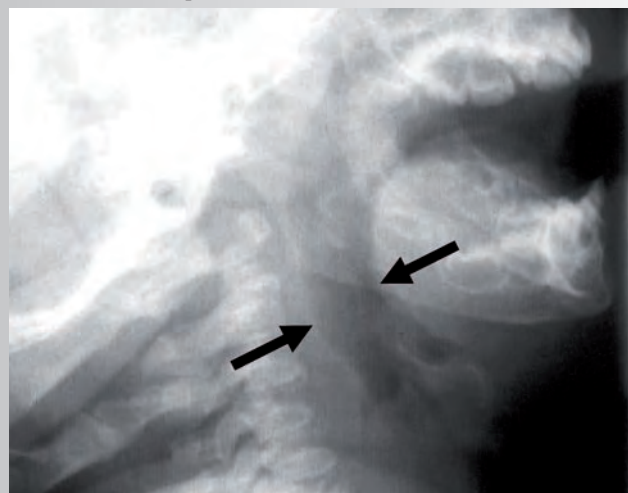


Рис. 11. Рентгенограмма гортани и трахеи в боковой проекции после distraction. Просвет верхних дыхательных путей увеличился. Недоразвитие нижней челюсти устранено

шать только на боку или на животе с подвешенной за лейкопластырную шапочку головой. Питание осуществлялось только через назогастральный зонд, в противном случае происходила аспирация пищи. Ребенок постоянно был вялым, капризным. При проведении мониторинга сатурации крови во время эпизодов апноэ, ее минимальные значения достигали 63%. Отмечалось выраженное недоразвитие нижней челюсти – смещение кзади составляло 15 мм (рис. 7 а–г). На боковом рентгеновском снимке гортани и трахеи язык полностью перекрывает просвет верхних дыхательных путей (рис. 8).

Проведено оперативное вмешательство по жизненным показаниям – остеотомия нижней челюсти с двух сторон с наложением наконечных КДА (рис. 9б).

Послеоперационный период без осложнений. Дистракция начата на 5-е сутки после операции по 1 мм в сутки за 4 приема по 0,25 мм. Улучшение дыхания началось уже на 4-е сутки дистракции, и к 6-м суткам явления обструкции верхних дыхательных путей купировались полностью. Ребенок экстубирован на 4-е сутки после начала дистракции (вместо интубационной трубки был установлен на-

зофарингеальный воздуховод, который удален через 2 дня – на 6-е сутки дистракции).

Кормление помимо зонда началось с 6-х суток дистракции и окончательный перевод на самостоятельное питание с удалением зонда произведен на 13-е сутки дистракции (рис. 10).

Всего дистракция продолжалась 15 дней до достижения необходимого соотношения челюстей. Размер полученных регенератов – по 15 мм с каждой стороны, что соответствует полному рабочему ходу аппаратов. На боковой рентгенограмме гортани и трахеи после дистракции определяется увеличение просвета верхних дыхательных путей (рис. 11). Ретенционный период составил 3 месяца, по истечении которого аппараты удалены.

При контрольном мониторинге сатурации ее минимальные значения не опускались ниже 90%. Дыхание на спине свободное, в том числе и во время сна. Ребенок активен, набирает положенный по возрасту вес. При осмотре через 6 месяцев после удаления КДА признаков обструкции верхних дыхательных путей нет. Функциональный и косметический результаты сохраняются. В 2 года ребенку проведена уранопластика.

Список литературы

1. Вейн А.М., Елигулашвили Т.С., Полуэктов М.Г. Синдром апноэ во сне. – М., 2002.
2. Дубин С.А. Устранение синдрома обструктивного апноэ во сне у детей с недоразвитием нижней челюсти методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – М., 2005. – 22 с.
3. Илизаров Г. А. Основные принципы чрезкостного компрессионного и дистракционного остеосинтеза // *Ортопедия и травматология*. 1971. № 11. С. 7
4. Купикаша А., Помоцкая Э. // *Acta chirurgiae plasticae*. 1977. Vol. 19, № 3–4. С. 186–191.
5. Комелягин Д.Ю. Компрессионно-дистракционный остеосинтез костей лицевого скелета у детей: Автореф. дисс. доктора мед. наук. – М., 2006. – 41 с.
6. Argamaso R.V. // *Cleft Palate Craniofac J*. 1992. Vol. 29, № 3. P. 232–240.
7. Guilleminault C., Stoohs R. // *Sleep Res*. 1991. Vol. 20. P. 250
8. Bell R.B., Turvey T.A. // *Cleft Palate Craniofac J*. 2001. Vol. 38, № 2. P. 147.
9. Eshler J. // *Fourth international congress of Plast. and Reconstr. Surg.* – Roma, 1967. P. 587.
10. James D., Ma L. // *Plastic-Reconstructive Surgery*. 1997. Vol. 100, № 5. P. 1131–1138.
11. Mecklem D., Brimacombe J.R., Yarker J. // *J. Clin. Anesth*. 1995. Vol. 7, № 3. P. 267–276.
12. Monasterio F.O., Drucker M., Molina F. et al. // *J. Craniofac Surg*. 2002. Vol. 13, № 1. P. 79–84.
13. Ramba J. // *Acta Chir Plast*. 1996. Vol. 38, № 2. P. 54–60.
14. Yao C.T., Wang J.N., Tai Y.T. et al. Successful management of a neonate with Pierre-Robin syndrome and severe upper airway obstruction by long term placement of a laryngeal mask airway // *Resuscitation*. 2004. Vol. 61, № 1. P. 97–99.