

УДК 616.313-007.42-089.191.1

ГЛОССОПЕКСИЯ У РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ПЬЕРА РОБЕНА*В.Д. Немец, С.Н. Ильющенков, А.А. Копцева, Г.Н. Заржевская, П.В. Котов*

Южно-Сахалинская детская городская больница (693006 г. Южно-Сахалинск, ул. Ленина, 311)

Ключевые слова: синдром Пьера Робена, тактика ведения.

Наблюдение из практики синдрома Пьера Робена (микрогнатия, ретрогнатия, расщелина твердого неба, глоссоптоз) у новорожденного. В условиях отдаленности от центров пластической челюстно-лицевой хирургии успешно выполнена глоссопексия по Argomaso, позволившая осуществить транспортировку пациента в Российскую детскую клиническую больницу. Рекомендована плановая госпитализация для пластики неба в возрасте 1 года 2 мес.

Проблема выбора оперативного лечения острой обструкции дыхательных путей у больных с синдромом Пьера Робена до настоящего времени остается актуальной, особенно в отдаленных от челюстно-лицевых и стоматологических центров регионах РФ. Отечественные публикации по данной тематике немногочисленны и разноречивы. Приводим случай успешного хирургического лечения глоссоптоза у новорожденного с данной патологией. На наш взгляд, описанная методика длительной ликвидации жизнеопасной обструкции дыхательных путей при синдроме Пьера Робена представляет интерес для профильных специалистов.

Мальчик Б., родился 11.12.2009 г. от первых, срочных самопроизвольных родов, осложнившихся тугом обвитием пуповины вокруг шеи и дистрессом плода. Оценка по шкале Апгар 4–7 баллов, масса тела 2040 г. При рождении выявлен синдром Пьера Робена: микрогнатия, ретрогнатия, расщелина твердого неба, глоссоптоз. В течение 12 часов проводилась позиционная терапия – новорожденный находился в положении «на животе», при этом отмечались частые эпизоды гипоксемии.

Переведен в отделение реанимации Южно-Сахалинской детской городской больницы. При поступлении выполнена прямая ларингоскопия: определена срединная расщелина твердого неба, ротоносовое соустье. Интубация трахеи была резко затруднена за счет технически сложного выведения надгортанника и голосовой щели. Переведен на вспомогательную искусственную вентиляцию легких, кормление через постоянный назогастральный зонд.

При эхокардиографии выявлен гемодинамически значимый дефект межпредсердной перегородки (до 6 мм), признаки легочной гипертензии, получал соответствующее лечение.

Пробная экстубация была произведена 23.12.2009 г. Находился в возвышенном положении, на животе.

Немец Виктор Дмитриевич – заведующий отделением анестезиологии и реанимации Южно-Сахалинской ДГБ; тел.: 8 (4242) 42-47-89, e-mail: doc.nemets@mail.ru

Повторялись эпизоды обструкции дыхательных путей, явления десатурации до 80%. 28.12.2009 г. при явлениях стойкой гипоксемии вновь интубирован, продолжена вспомогательная искусственная вентиляция легких.

К середине января 2010 г. назрела необходимость выбора метода постоянного обеспечения проходимости дыхательных путей как альтернативы временного «интубационного» способа лечения обструктивного апноэ. К этому времени у больного был определен 1-й тип дыхательной обструкции [4], связанной с задним расположением языка. Обсуждались три варианта оперативного лечения: глоссопексия, трахеостомия, дистракционный остеосинтез нижней челюсти [5, 6]. Последний вариант выполняется в центральных клиниках [1], но для транспортировки из Южно-Сахалинска необходим был другой эффективный способ устранения обструкции дыхательных путей. Вариант трахеостомии имел в данной ситуации ряд существенных недостатков: техническая сложность выполнения операции у ребенка с низким весом (2500 г), реальный риск развития ряда ранних, а также отдаленных послеоперационных осложнений на фоне церебральной патологии. После анализа ряда зарубежных источников был выбран вариант глоссопексии по Argamaso [2] в модификации Faye Huang et al. [3].

20.01.2010 г. выполнена двухэтапная операция. На первом этапе язык был подтянут к нижней губе, из слизистых оболочек нижней губы и внутренней поверхности языка сформированы лоскуты размером по 20×8 мм, обнажающие мышечные слои. Лоскут слизистой нижней губы подшит к краю раны языка, затем лоскут слизистой языка соединен двухрядными узловыми швами с верхним краем раны нижней губы. Таким образом, был создан мышечно-мышечный контакт между языком и нижней губой (шовный материал PDS 3–0). На втором этапе проведено наложение дублирующих временных тракционных викриловых швов с двух сторон через всю толщу основания языка и альвеолярный отросток нижней челюсти с выведением нитей на кожу подбородка и фиксацией на пуговицах (рис.). На 7-е сутки после операции произошло частичное расхождение швов между языком и нижней губой. Швы удалены. Проведено повторное вмешательство по описанной методике.

3.02.2010 г. ребенок экстубирован. Дыхание свободное, явлений обструкции дыхательных путей не



Рис. Вид пациента после глоссопексии.

отмечено. Язык прочно фиксирован к нижней губе. Продолжено зондовое кормление, ежемесячная прибавка массы тела – до 700 г.

После консультации со специалистами отделения челюстно-лицевой хирургии Российской детской клинической больницы (г. Москва) рекомендован перевод ребенка в РДКБ для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики ведения. Согласно оригинальной методике Argamaso, тракционные, фиксирующие язык к подбородку швы удаляются через две недели после операции. В нашем случае они были оставлены для обеспечения безопасности длительной транспортировки в качестве страхующего фактора обеспечения проходимости дыхательных путей.

Переведен в РДКБ 1.03.2010 г. 12-часовая транспортировка без осложнений. При поступлении госпитализирован в отделение реанимации. При осмотре: рот открывается с большим трудом, сосательный рефлекс отсутствует. В ротовой полости определяется плотное прикрепление кончика языка к нижней губе и альвеолярному отростку нижней челюсти. При динамическом наблюдении в течение суток дыхательных расстройств, требующих оксигенотерапии или реанимационных мероприятий, не выявлено. Переведен в отделение челюстно-лицевой хирургии. При компьютерной томографии в головном мозге определены диффузная корково-подкорковая атрофия и расширение ликворных пространств (ликвородинамика компенсирована), срединная расщелина твердого неба, ротоносовое соустье. Лимфоидное кольцо носоглотки практически отсутствует. Нижняя челюсть – по средней линии, без явных признаков структурных нарушений. Эхокардиографически: открытое овальное окно без сброса крови.

7.03.2010 г. произошло прорезывание лигатур, фиксирующих язык к подбородку (провизорных швов). Ухудшения состояния не отмечено, дыхательные пути были проходимы за счет прочной фиксации языка к нижней губе. Отмечен активный сосательный

рефлекс, но глотание затруднено (ребенок поперхивался). Продолжено зондовое питание. Масса тела 4600 г.

Клинический диагноз: аномалия Пьера Робена, врожденная изолированная расщелина неба 3а степени, недоразвитие нижней челюсти, состояние после глоссофиксации по Аргамасо.

Заключение: «ребенок с аномалией Пьера Робена (двусторонним недоразвитием нижней челюсти, расщелиной неба) в структуре синдрома гемифасциальной микросомии (с преимущественным поражением слева) поступил для проведения дообследования и оперативного лечения – удлинения нижней челюсти дистракционными аппаратами. При динамическом наблюдении показаний к оперативному лечению на момент осмотра нет. Дальнейшее наблюдение по месту жительства». Рекомендована плановая госпитализация на оперативное лечение – пластику неба в возрасте 1 года 2 месяцев с выработкой дальнейшей тактики ведения.

В настоящее время ребенок находится дома. Кормление через рот наладить не удастся, хотя слюну глотает. Ввиду длительного зондового кормления отмечаются эпизоды желудочно-пищеводного рефлюкса, однако прибавка массы тела на физиологическом уровне.

Литература

1. Рогинский В. В., Комелягин Д. Ю., Дубин С. А. Устранение синдрома обструктивного апноэ у детей с недоразвитием костей лицевого скелета с использованием компрессионно-дистракционного остеосинтеза: методическое руководство. М., 2008. 14 с.
2. Argamaso R. V. // Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence // *Cleft Palate Craniofac J.* 1992. No. 29. P. 232–238.
3. Faye Huang, Lun-Jou Lo, Yu-Ray Chen. Craniofacial deformity in patients with uncorrected congenital muscular torticollis // *Chang Gung Med. J.* 2005. No. 28. P. 90–96.
4. Marques I.L., de Sousa T.V., Carueiro A.F. et al. Robin sequence: a single treatment protocol // *J. Pediatr. (Rio J.)*. 2005. Vol. 81, No. 1. P. 14–22.
5. Schaefer R.B., Gosain A.K. Airway management in patient with isolated Pierre Robin sequence during the first year of life // *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2003. Vol. 14, No. 4. P. 462–466.
6. Schaefer R.B., Stadter J.A. III, Gosain A.K. To Distract or not to distract: an algorithm for airway management in Isolated Pierre Robin sequence // *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2004. Vol. 113, No. 4. P. 1113–1125.

Поступила в редакцию 23.06.2010.

GLOSSOPEKSIA IN A CHILD WITH PIERRE ROBIN SYNDROME

V.D. Nemets, S.N. Iliuschenkov, A.A. Koptseva, G.N. Zarzhevskaya, P.V. Kotov

Yuzhno-Sakhalinsk Municipal Children's Hospital (311 Lenina St. Yuzhno-Sakhalinsk 693006 Russia)

Summary – The paper provides observation from the practice of the Pierre Robin syndrome (micrognathia, retrognathia, uraniscchiasma, and glossoptosis) in a newborn. In spite of the remoteness from the plastic maxillo-facial surgery centres, the doctors have succeeded in performing glossopeksia by Argomaso that made it possible to carry out transportation of the patient to the Russian Children's Clinical Hospital. The planned hospitalization for palatoplasty at the age of 1 year 2 months is recommended.

Key words: Pierre Robin syndrome, patient surveillance.

Pacific Medical Journal, 2011, No. 11, p. 77–78.