УДК 616.716.8-007-053.2

ВЕДЕННЯ ДІТЕЙ З СЕКВЕНЦІЄЮ П'ЄРА РОБЕНА НА ДО ХІРУРГІЧНОМУ ЕТАПІ

Л.М. Яковенко, І.Л. Чехова, О.В. Бабаєва, Л.С. Віговська
Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ

Keeping children with Pierre Robena's sequel to the surgical stage
Yakovenko L.M., Chekhova I.L., Babayeva O.V., Vygovskaya L.S.
National Medical University named after O.O. Bogomolets, Kyiv, Ukraine
The purpose of the study was to determine the stages and scope of treatment and diagnostic measures necessary for the preparation of children with SPF syndrome for palatal surgery.
The material was the study of the initial somatic state of 25 children with SPR according to the archive of the Volyn Neonatal Center and the Clinic of the Department of Surgical Dentistry and Maxillofacial Surgery (based on DLL № 7 in Kyiv).
As a result of the study, an algorithm for debugging breathing and feeding in children with SPD during the preparation stage for surgical intervention, depending on the degree of gravity, was proposed.
Conclusions: the sequence of neonatologist, pediatrician, anesthesiologist, maxillofacial surgeon helps in short terms to fix impaired functions, avoid complications, reduce the time of stay in the department of pathology of newborns, adapt the child to normal course of the first year of life and prepare for surgical intervention on the palatine.
Key words: children, Pierre Roben syndrome, degree of severity.

Ведення дітей з секвенцією П'єра Робена на до хірургічному етапі
Яковенко Л.М., Чехова І.Л., Бабаєва О.В., Віговська Л.С.
Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ
Метою дослідження було визначення етапів та обсягу лікувально- діагностичних заходів, необхідних для підготовки дітей з синдромом СПР до хірургічного втручання на піднебінні.
Матеріалом було дослідження вихідного соматичного стану 25 дітей з СПР за даними архіву Волинського неонатального центру та клініки кафедри хірургічної стоматології та щелепно-лицевої хірургії (на базі ДКЛ №7 м. Києва). В результаті дослідження запропоновано алгоритм налагодження порушених функцій дихання та вигодовування у дітей з СПР на етапі підготовки до хірургічного втручання в залежності від ступеня важкості.
Висновки: послідовність дій неонатолога, педіатра, анестезіолога, щелепно-лицевого хірурга допомагає в короткі строки налагодити порушені функції, уникнути ускладнень, скорочує терміни перебування в відділенні патології новонароджених, адаптувати дитину до нормального перебігу періоду першого року життя та підготувати до хірургічного втручання на піднебінні.
Ключові слова: діти, синдром П'єра Робена, ступінь важкості.

Адреса для кореспонденції:
Яковенко Людмила Миколаївна – професор, завідувач кафедрою хірургічної стоматології та щелепно-лицевої хірургії дитячого віку Національного медичного університету імені О.О. Богомольця; 01103, м. Київ, вул. Підвисоцького 4-б, Дитяча клінічна лікарня №7, тел. (044) 285-17-18; e-mail: Yakovenko_Lu@ukr.net

Синдром, патогномонічними ознаками якого є мікро- (ретро) гнатія (91,7%), незрощення піднебіння (поєднані від 60 до 80%, ізольовані 20-40%), глосоптоз (70-85%), макро- та анкілоглосія (10-15%), що провокують порушення функцій дихання, ссання, ковтання, був вперше описаний французьким стоматологом П'єром Робеном в 1923 р. (в літературі – синдром П'єра Робена, секвенція П'єра Робена – СПР). Ймовірність народження дитини з СПР складає в середньому 1 на 2000-8500 новонароджених [1, 17]. Захворювання має генетично детермінований характер [7, 15]. Смертність при СПР коливається від 2,2 до 26% [2, 13] та пов'язана з зупинками дихання (апное), аспіраційними ускладненнями, які виникають під час годування малюка з загрозою попадання їжі в дихальні шляхи. Діти з СПР мають обтяжений соматичний стан та потребують негайного налагодження порушених функцій дихання та харчування [10, 11, 17] .

Мета. Визначити етапи та обсяг лікувально-діагностичних заходів необхідних для підготовки дітей з СПР до хірургічного втручання на піднебінні.

Матеріал та методи. Проведено ретроспективний аналіз 25 архівних історій хвороб дітей з СПР, які знаходились на стаціонарному лікуванні в неонатальному центрі Волинського ОДТМО (м. Луцьк) та в клініці кафедри хірургічної стоматології та щелепно-лицевої хірургії (на базі ДКЛ№7 м. Києва). Дослідження вихідного соматичного стану дітей з СПР проводили за такими показниками – стать, вік, вага, оцінка за шкалою Апгар при народженні, сатурація, ступінь порушення дихання, спосіб вигодовування, приріст маси тіла за перший місяць, участь допоміжної мускулатури при вдиху, колір шкірних покривів, вимушене положення дитини. Отримані дані оброблялись статистично.

Результати дослідження та їх обговорення. Ретроспективний аналіз архівних історій хвороб дітей показав, що серед дітей з СПР частіше були дівчатка – 18 (71,5%). Всі малюки народилися в строк із середньою вагою 3129 ± 539 г, що відповідало фізіологічній нормі. 24 (96%) дитини за шкалою Апгар мали оцінку 8-9 балів, а 1 (4%) – 6-7 балів. У 23 (92%) дітей з СПР були виявлені вроджені та набуті супутні захворювання. Серед вроджених у 7(30,4%) дітей – дисплазія кульшових суглобів, у 2 (8,7%) – дитяча гемангіома крила носа, у 2 (8,7%) – пілоростеноз, у 2 (8,7%) – гіперплазія тимусу 3-2 ст. та ін. [табл. 1].

Таблиця 1

Супутні вроджені та набуті захворювання у дітей з СПР

Вроджені n=23		Набуті n=23	
Дисплазія кульшових суглобів	34,8% n=8	Аспіраційна пневмонія	8,7% n=2
Гемангіома крила носа	8,7% n=2	Перинатальна асфіксія	73,9% n=17
Пілоростеноз	8,7% n=2	Гіпохромна анемія	8,7% n=2
Гіперплазія тимусу	8,7% n=2	Постгіпоксична енцефалопатія, гіпоксично-ішемічне ураження ЦНС	8,7% n=2
Аномалії розвитку вуха	4,35% n=1		
Неопущення яєчок	13,12% n=3		
Гідронефроз	13,12% n=3		
Гідроцеле	8,7% n=2		

Сатурація крові одразу після народження становила 95-96%, що відповідало достатньому забезпеченню тканин киснем. У однієї дитини цей показник був знижений до 88%, що було обумовлено розвитком аспіраційної пневмонії.

Серед набутих станів, які призводили до різкого зниження показників сатурації, на першому місці реєструвалась аспіраційна пневмонія 2 (8,7%), далі – постгіпоксична енцефалопатія та гіпоксично-ішемічне ураження центральної нервової системи (ЦНС), які розвивались внаслідок перенесеної перинатальної асфіксії 17 (74%), у 2 (8,7%) випадках діагностували гіпохромну анемію.

Незаперечним фактом було те, що незважаючи на задовільний стан при народженні, у 17 (74%) дітей з СПР наростали симптоми погіршення дихання та проблеми з годуванням [7, 14]. Тому, найважливішими завданнями неонатологів, педіатрів та щелепно-лицевих хірургів для таких пацієнтів є забезпечення умов для нормалізації функцій дихання та вигодовування [5, 17]. Порушенню дихання сприяє зменшення об'єму ротової порожнини внаслідок мікрогенії та глосоптозу, що в свою чергу обумовлює розвиток дихальної недостатності (ДН) обструктивного типу. Обструкція верхніх дихальних шляхів призводить до недостатнього потоку повітря в легені, незважаючи на адекватний вдих, а збільшення дихальних зусиль посилює внутрішньогрудинний тиск, що негативно впливає на органи грудної порожнини.

Дихальні розлади у дітей з СПР прогресують протягом перших 4-8 тижнів, що обумовлено зростанням дихальних потреб немовляти та наростанням обструкції [1, 10]. Залежно від клінічної картини, показників сатурації виділяють три ступеня важкості [табл. 2].

Таблиця 2

Критерії визначення ступеню важкості СПР

Критерії визначення	Ступінь важкості		
	Легка	Середня	Тяжка
Дихальної недостатності (Sat O2)	95	90-94	75-89
Колір шкірних покривів	Періоральний ціаноз,що посилюється при неспокої	Ціаноз періоральний, обличчя, рук постійний	Генералізований ціаноз
Втяжіння допоміжної мускулатури при вдиху	Немає	Легке втяжіння мечоподібного відростка	Втяжіння мечоподібного відростка та межреберних проміжків
Вимушене положення	____	Під час сну	Постійно
Задишка	Немає	При фізичному навантаженні (годування)	В стані спокою, постійна
Приріст маси тіла за перший місяць	500-600 г годування соскою	До 500 г годування зондом	До 400 г годування зондом

Діти з легким ступенем важкості зазвичай звертаються на консультацію до щелепно-лицевого хірурга з приводу незрощення піднебіння. Існування проблем з диханням з`ясовується під час збору анамнезу (перебування після народження в відділенні патології новонароджених з дихальними розладами, зондове харчування, апное у положенні на спині тощо). Батьки також відмічали, що діти були більш спокійними в положенні на боку або на животі. (рис. 1)

Для вирішення проблем порушення дихання середнього ступеню важкості у 10 дітей із СПР, які знаходились в Українському центрі по наданню допомоги дітям з вродженими та набутими захворюваннями щелепно-лицевої ділянки, застосовувалась назофарингеальна трубка (НФТ) [4, 12]. До постановки її визначені наступні показання:

- обструкція дихальних шляхів, яка спостерігається протягом доби і проявляється втяжінням мечоподібного відростку, міжреберних проміжків, яремної западини, збільшенням частоти дихання до 60-80 в хвилину;
- ослаблений вдих при аускультації легень;
- зниження SpO2 менше 93% за оксиметричними показниками;
- КЛС (кислотний-лужний стан) крові (гіперкапнія, гіпоксемія, дихальний ацидоз);
- погана толерантність до вигодовування та недостатня вага тіла.

В залежності від діаметру носового ходу та ваги новонародженого підбирали назофарингеальну трубку відповідних розмірів, яку приміряли безпосередньо на хворому в умовах стаціонару [табл. 3].

Таблиця 3

Визначення розміру назофарингеальної трубки залежно від ваги дитини

Вага новонародженого (кг)	Довжина НФТ (см)	Діаметр НФТ (мм)
<2,5	7,0	3,0
2,5-3,5	7,5	3,5
>3,5	8,0	4,0

НФТ вводилась через носовий хід таким чином, що внутрішній кінець її досягав кореня язика, а зовнішній фіксувався стрічкою до шкіри обличчя (рис. 2). Це створювало умови для переміщення язика до переду, чим покращувалась проходимість дихальних шляхів. У перші 7 днів після встановлення НФТ замінювалась кожного дня, вводилась у різні ніздрі по черзі (для запобігання виникнення пролежнів). Після навчання батьків заміні трубки, дома вони самостійно виконували цю маніпуляцію. Потреба в використанні НФТ відпадала за відсутності ознак дихальної недостатності, зазвичай це відбувалось протягом місяця

Протипоказаннями до використання назофарингеальної трубки є різні види коагулопатій – рання та пізня геморагічна хвороба новонароджених, гемофілія тощо.

При тяжкому ступеню ДН 2 дітей з СПР вимагали негайного втручання з дуже складною інтубацією та подальшою трахеотомією. Показаннями до трахеотомії є:

- діти з супутньою патологією дихальної системи (наприклад бронхо-легенева дисплазія), сердцево-судинними аномаліями;
- глибока недоношеність дитини;
- діти з генетичною або неврологічною симптоматикою, які мають різні шляхи розвитку обструкції верхніх дихальних шляхів і не можуть забезпечити нормальний газообмін через НФТ [3, 9].

Перед проведенням трахеотомії обов'язково проводять ендоскопічну візуалізацію дихальних шляхів. Після втручання батьки навчаються догляду за стомою в умовах стаціонару, щоб надалі безпечно перебувати в домашніх умовах (рис. 3). Трахеотомічну трубку виймають та ліквідують трахеостому у разі налагодження адекватного дихання через 3 місяці після велопластики.

На етапі підготовки дитини з СПР до хірургічного втручання на піднебінні необхідним є детальне обстеження дитини лікарем-анестезіологом, під час якого можливо визначити важкість дихальних шляхів за індексом Mallampati та необхідність ендоскопічної інтубації [3, 9]. Однак, з появою бронхоскопу доцільність у використанні індексу відпадає.

В основу налагодження годування закладено підтримку або відновлення функції ссання. Корекція годування переслідує своїми цілями не тільки зменшення і компенсацію енерговитрат дитини на дихання та ковтання, а також і усунення назо-фарінгеальної регургітації рідини при годуванні, переміщення щелепи в протрузійне положення. Відомо, що ссання – фізіологічний акт, який здійснюється за принципом безумовного та умовного рефлексів, сприяє рухам нижньої щелепи вперед, росту її, формуванню правильного прикусу, активізації функцій ковтання та дихання, є «гімнастикою» м`язового апарату обличчя. Тому зондове годування є небажаним, бо гасить вроджений смоктальний рефлекс та призводить до порушення гармонії росту щелеп. Крім того, при неправильному введенні зонда, а саме в дихальні шляхи, можливий розвиток так званої блакитної пневмонії [8, 17]. Але у дітей з СПР середнім та важким ступенем ДН зондове годування показане, що обумовлено швидкою втратою ваги без нього. У разі відсутності наростання маси тіла при вигодовуванні зондом протягом місяця (тяжкий ступінь СПР) дитині накладають гастростому.

Яким чином налагоджується харчування дитини з СПР в залежності від ступеню важкості? При легкому – пласкою соскою або (в поодиноких випадках) обтуратором, тому що він зменшує об`єм ротової порожнини та утруднює дихання, при середньому та важкому – за допомогою зонда. Після налагодження дихання та наборі ваги тіла до 5 кг поступово розпочинаємо «реанімувати» ссальний рефлекс. Методика зняття дитини з зонда така: перед кожним годуванням спочатку дитині дають їжу через соску, стимулюючи ссальні рухи, а далі догодовують до необхідної норми через зонд

(рис. 4). І кожний раз збільшують порцію харчувальної суміші в пляшечці на 5 мл. При відновленні самостійного дихання дитину переводять на беззондове харчування – годують кожні 2 години, рівномірно розподіляючи добовий об`єм їжі, з обов`язковим контролем за кількістю з`їденого.

Проведене дослідження дозволило запропонувати алгоритм налагодження порушених функцій дихання та вигодовування в залежності від ступеня важкості у дітей з СПР на етапі підготовки до хірургічного втручання [табл. 4].

Таблиця 4

Алгоритм налагодження функцій у дітей з СПР залежно від ступеня важкості

Налагодження функції	Ступінь важкості		
	Легка	Середня	Тяжка
Дихання	Положення на животі або на боку	Використання назофарингеальної трубки до зникнення ознак ДН	Використання назофарингеальної трубки або накладання трахеостоми (за умов наростання ознак ДН) та її ліквідація через 3 місяці після планової велопластики
Харчування	Спеціальною соскою	Через зонд; за умов набору дитиною ваги 5 кг перехід на годування через соску	Через зонд; у разі відсутності набору ваги протягом місяця - гастростома

Ведення дітей з синдромом П`єра Робена розпочинається неонатологом в пологовому будинку. Розроблений алгоритм дозволяє лікарю, після оцінки ступеню тяжкості синдрому, зорієнтуватися в способах налагодження функцій дихання та харчування. Так, у дітей з легким ступенем, дихання налагоджують шляхом перебування у положенні на животі або на боці. Зазвичай діти з СПР самостійно ссати груди не можуть, тому харчується дитина через пласку соску адаптованою сумішшю або зцідженим молоком під контролем маси тіла (обов`язковий приріст маси 500-600 г). У дітей з середнім ступенем СПР функція дихання налагоджується за допомогою НФТ до зникнення ознак дихальної недостатності. Харчування цих дітей через зонд здійснюється до досягнення маси тіла 4,5-5 кг та приросту ваги за перший місяць не менше 500 г, після чого поступово переводиться на беззондове. При тяжкому ступеню, частіше всього, за умов безрезультатного використання НФТ протягом 1-3 діб, дитині накладається трахеостома, після чого зазвичай зникають ознаки дихальної недостатності. Зберігаються принципи годування через зонд, як і при середньому ступеню, з обов`язковим приростом маси за перший місяць не менше 400 г, а далі через соску. Трахеостома закривається у відділенні торакальної хірургії через 3 місяці після планового втручання на піднебінні. Важливо пам`ятати, що діти з будь-яким ступенем важкості СПР для підтримання смоктального

Рис. 1. – зовнішній вигляд та піднебіння дитини з легким ступенем синдрому П'єра Робена;

Рис. 2. фото дитини з тяжким ступенем СПР:
а - на зондовому вигодовуванні;
б - на зондовому вигодовуванні та з трахеостомою;

Рис. 3. фото дитини з середнім ступенем СПР:
а - з назофарингеальною трубкою;
в - назофарингеальні трубки різних розмірів

Рис. 4. фото спеціальної соски з пласким соском та годування дитини з середнім ступенем СПР.

Висновки

1. Діти з СПР при народженні мають компенсовані соматичні показники, але протягом перших 4-6 тижнів дихальна недостатність зростає, набір ваги не відповідає фізіологічним нормам. Супутні захворювання, які супроводжують СПР, обтяжують стан дитини і реєструються у 92% випадків. Серед вроджених найчастіше зустрічаються дисплазія кульшових суглобів, дитяча гемангіома, пілоростеноз, гіперплазія тимусу 3-2 ст.; серед набутих виявлені аспіраційна пневмонія, постгіпоксична енцефалопатія та гіпоксично-ішемічне ураження ЦНС, гіпохромна анемія.
2. Корекція функції дихання проводиться при легкому ступені важкості положенням дитини на животі або на боці, при середньому та тяжкому ступенях використовують назофарингеальну трубку, яку підбирають в залежності від ваги дитини; у важких випадках операціями вибору є трахеотомія; догляд за трахеотомічною трубкою здійснюють батьки вдома після виписки зі стаціонару.
3. Для налагодження вигодовування у дітей з СПР при легкому ступеню важкості використовують пласкі не тугі соски, при середньому та тяжкому –зонд; у разі відсутності наростання маси тіла при вигодовуванні через зонд протягом місяця (тяжкий ступінь) накладають гастростому. за умов набору дитиною ваги 4,5-5 кг переходять на годування через соску.
4. Розроблена послідовність дій неонатолога, педіатра, анестезіолога, щелепно-лицевого хірурга допомагає в короткі строки налагодити порушені функції, уникнути ускладнень, скорочує терміни перебування в відділенні патології новонароджених, адаптувати дитину до нормального перебігу періоду першого року життя та підготувати до хірургічного втручання.

Література/References

1. Тактика лечения детей с секвенцией Пьера Робена// Т.М. Карачунский, А.А. Никитин // Материалы V Всероссийской научно-практичного конгресса «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи //Актуальные вопросы комплексного лечения. – Москва 2016, с. 103-108.
2. Amaratunga N.A. A comparative clinical study of Pierre Robin syndrome and isolated cleft palate. Br. J.Oral Maxillofac Surg 1989;27:451-8.
3. Bronshtein M. Ultrasonographic.diagnosis of glossoptosis in fetuses with Pierre Robin sequence in early and mid pregnancy / M. Bronshtein, S. Blazer, Y. Zalel, E.Z. Zimmer // Am. J. Obstet. Gynecol. – 2005. – yol. 193.-P. 1561-1564.
4. Butow K.W., Zwahlen R.A. Pierre Robin sequence treatment. Cleft – Ultimate Treatment. 2nd ed. Durban: Reach Publisher; 2016;6: 337- 365.
5. Butow K.W., Zwahen R.A., Morkel J.A., Naidoo S. Pierre Robin sequence: Subdivision, data, theories,'apd. treatment. / Part 3: Prevailing controversial theories related to Pierre Robin sequence. Ann Maxillofac: Surg : 2016;6:38-43.
6. Diagnosis and treatment Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature / A.P. van den Elzen,: B.A. Semmerkrot, E.M. Bongers [et a l.] // Eur. J. Pediatr. – 2001. – Vol. 160. –P. 47-53.
7. Hong P.A clinical narrative review of mandibular distraction osteogenesis! in neonates with Pierre Robin sequence / P. Hong // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 2011. – Vol. 75 (8). – P 985-991.
8. Krimmel M, Kluba S, Breidt M, Bacher M, Dietz K, Buelthoff H. [et al.] Three-dimensional assessment of facial development in children with Pierre Robin sequence. J Craniofac Surg 2009;20:2055-60.
9. Objective diagnosis of micrognathia in the fetus: the Jaw Index / D. Paladini, T.Morra, A.Teodoro [et al.] // Obstet. Gynecol. 1999.1– Vol. 93. – P382-386.
10. Rathe, M. Rayyan, J. Schoenaers [et al.] // Pierre Robin sequence: Management of respiratory and eeding complications during the first year of life in a tertiary referral centre /Int J. Pediatr Otorhinolaryngol. 2015 Aug;79(8):1206-12. doi: 10.1016/.
11. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan / K.N. Evans, K.C. Sie, R.A. Hopper [et al.] // Pediatria. – 2011. –Vol.127. – R 936-948.
12. Robin sequence: mortality, causes of death, and clinical outcomes / live M.A. Costa, M.M. Tu, K.P. Murage [et al.] // Plast Reconstr. Surg. – 2014. - Vol. 134 (4). – P. 738-745.
13. Smith M.C. Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence / M.C. Smith, C.W. Senders // Int.J. Pediatiatr, Otorhinolaryngol, – 2006, – Vol. 70 (2). – P. 319-324.
14. The genetic basis of the Pierre Robin Sequence / L.P. Jakobsen, M.A.Knudsen, J. Lespinasse [et al.] // Cleft Palate Craniofae J. – 2006 - Vol 43 (2). – P. 155-159.
15. Tibesar R J. Mandibular distraction osteogenesis to relieve Pierre Robin airway obstruction / R.J. Tibesar, D. L. Price, E.J. Moore // Am. J. Otolaryngol. – 2006, – Vol. 27 (6). – R 436-439.
16. Vegter F, Hage Jl, Mulder JW. Pierre Robin syndrome: Mandibular growth during the first year of life. Ann Plast Surg 1999;42:154-7.
17. Wagener S.S., Rayatt, A.J. Tatman. Management of infants with Pierre Robin sequence // Cleft Palate Craniofae J. –It, J. 2003, – Vol. 40.(2). – P. 180-185.

Відомості про авторів:

Яковенко Людмила Миколаївна – професор, завідувач кафедрою хірургічної стоматології та щелепно-лицевої хірургії дитячого віку Національного медичного університету імені О.О. Богомольця; 01103, м. Київ, вул. Підвисоцького 4-б, Дитяча клінічна лікарня №7; тел. (044) 285-17-18; e-mail: Yakovenko_Lu@ukr.net

Чехова Ірина Леонідівна – доцент кафедри хірургічної стоматології та щелепно– лицевої хірургії дитячого віку Національного медичного університету імені О.О. Богомольця; 01103, м. Київ, вул. Підвисоцького 4-б, Дитяча клінічна лікарня №7; тел. (044) 284-22-06; e-mail: iren-777-21@ukr.net.

Бабаєва Оксана Володимировна – зав. відділенням інтенсивної терапії ДКЛ№7; 01103, м. Київ, вул. Підвисоцького 4-б; тел. (044) 285-19-70; e-mail: babaiev72@ukr.net

Віговська Людмила Сергіївна – дитячий реаніматолог-анестезіолог ДКЛ№7; 01103 , м. Київ, вул. Підвисоцького 4-б; тел. (044) 285-19-70; e-mail: ludmilavigovskaya@gmail.com

© Л.М. Яковенко, І.Л. Чехова, О.В. Бабаєва, Л.С. Віговська, 2018

Отримана: 02.12.2017 **Прийнята до друку: 10.01.2018**