

АНАТОМИЧЕСКИЕ И ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ В ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ ПРИ СИНДРОМЕ ПЬЕРА-РОБЕНА

Абдусаматова Ирода Илхамовна

Научный руководитель: ассистент кафедры Анатомии

Муртазаев Сайидумархон Саидмуродхон угли

Студент 1го курса Ташкентского Государственного

Стоматологического Института:

Аннотация: В данной статье рассматриваются особенности анатомических и функциональных нарушений у детей с Синдромом Пьера Робена.

Izoh: Ushbu maqolada Per Robin sindromi bo'lgan bolalarda anatomik va funktsional buzilishlarning xususiyatlari muhokama qilinadi.

Abstract: This article discusses the features of anatomical and functional disorders in children with Pierre Robin Syndrome.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром-совокупность симптомов с общей этиологией и патогенезом. Он представляет собой комплекс органических связанных между собой признаков, объединённых единым механизмом возникновения и развития.

Синдром Пьера-Робена характеризуется врождённым пороком развития. Частота рождаемости детей с таким синдромом по данным составляет от 1:8500 до 1:30 000 новорождённых.

Основными анатомическими нарушениями при синдроме Пьера-Робена является недоразвитие нижней челюсти (микрогнатия), изолированная расщелина неба, и глоссоптоз – «западение, запрокидывание» языка (Рис.1).



Рис.1. Анатомические нарушения при синдроме Пьера-Робена.

Это приводит к функциональным нарушениям:

- 1) сосания 2) глотания 3) дыхания.

Смещение мягких тканей полости рта, включая языка, смещаются назад к задней стенке глотки может привести к сужению или полному закрытию верхних дыхательных путей. В результате, которого детям вынуждены накладывать трахеостому (Рис.3).

Также у детей с синдромом Пьера-Робена наблюдаются проблемы с питанием. Из-за наличия расщелины неба сосательная функция нарушена, что является причиной перехода на раннее искусственное вскармливание. Кроме того, глотательная функция также нарушена, что требует дополнительных приемов и способов кормления (Рис. 2).



Рис.2 Назогастральный зонд Рис.3 Трахеостома у младенца

Симптомокомплекс таких нарушений дыхания называется синдромом обструктивного апноэ во сне. Согласно международному признанному определению, синдром обструктивного апноэ во сне (СОА) – это состояние, при котором во время сна возникают повторяющиеся эпизоды остановок дыхания с частотой 5 и более эпизодов в час и длительностью 10 секунд и более при сохраняющихся дыхательных усилиях и сопровождающиеся падением уровня кислорода в крови. СОА у детей приводит к быстрому развитию кардиопатологии, системной гипертензии в лёгких сосудах, а также ухудшает течение многих других заболеваний. Без своевременного и эффективного лечения это может привести к задержке умственного и физического развития ребёнка.

Выводы:

1. Дети, родившиеся синдромом с первых дней жизни, требуют мультидисциплинарного подхода со стороны разных специалистов: неонатолога ортодонта и лора.

2. Последующее лечение и реабилитация детей с Синдромом Пьера-Робена должна быть направлена на восстановление дыхательной глотательной функций

3. Основной проблемой у детей с этим синдромом являются нарушения дыхания из-за недоразвития нижней челюсти, что может привести к блокировке верхних дыхательных путей.

4. Синдром обструктивного апноэ во сне (СОА) характеризуется повторяющимися эпизодами остановок дыхания во время сна, с снижением уровня кислорода в крови.

5. У детей с СОА возникают серьезные осложнения, такие как кардиопатология и системная гипертензия в лёгких и сосудах.

6. Отсутствие своевременного и эффективного лечения этих состояний возможны задержка умственного и физического развития у ребёнка и летальности.

Причины:

Последовательность Пьера Робена может встречаться как изолированный синдром (20-40%) или как генетическая патология. В первом случае челюстно-лицевая аномалия формируется под влиянием неблагоприятных условий внутриутробного развития, в числе которых может быть:

1. Механическое сдавление плода в полости матки, ограничивающее рост челюсти (рубцами, амниотическими тяжами, опухолями или другим плодом при многоплодной беременности);

2. Внутриутробные инфекции; маловодие;

3. Дефицит фолиевой кислоты в организме беременной;

4. Тератогенные воздействия на плод, вызванные вредными экологическими факторами, радиацией, химическими веществами, приемом ЛС.

Генетически обусловленный синдром, наследующийся по аутосомно-доминантному типу:

То есть для того, чтобы заболевание проявилось, ребенку достаточно унаследовать одну измененную копию гена (вероятность 50%) от одного из родителей.

Диагностика

В настоящее время синдром Пьера Робена диагностируется пренатально с помощью скринингового УЗИ в 11-12 недель беременности.

После рождения диагноз подтверждается данными клинической картины и инструментальных исследований. Необходимая диагностика:

Рентгеновские методы. Для первичной оценки анатомии челюстно-лицевой зоны выполняется рентгенография нижней челюсти, гортани и трахеи. В рамках

предоперационного обследования обязательно проведение КТ челюстей, лицевого черепа, мягких тканей шеи. Рентгеновская визуализация помогает определить степень микро- и ретрогнатии, обструкции дыхательных путей, рассчитать параметры distraction.

Эндоскопия гортани. С помощью фиброларингоскопии уточняется состояние носоглотки, гортани и начальных отделов трахеи. Оценивается уровень и степень обструкции ВДП, обнаруживаются другие аномалии ЛОР-органов.

Полисомнография. Считается «золотым стандартом» определения тяжести синдрома обструктивного апноэ. С ее помощью выясняется частота и длительность эпизодов остановки дыхания, подбирается оптимальная терапия.

Другие методы. Регулярно проводится исследование газового состава крови, пульсоксиметрия. Перед планируемой операцией выполняется фотофиксация внешнего вида ребенка в фас и профиль, регистрация прикуса. При синдромальных формах аномалии Робена показана генодиагностика.

Лечение

Лечебная тактика при аномалии Робена зависит от выраженности респираторных и дисфагических расстройств (Дисфагия – это нарушение глотания). Она может заключаться в проведении позиционной терапии, вспомогательной терапии, хирургического лечения. На различных этапах жизни ребенку требуется сопровождение врача-отоларинголога, челюстно-лицевого хирурга, ортодонта, логопеда.

Консервативное лечение

При легкой степени дыхательной обструкции рекомендуется постуральная терапия. Ребенка выкладывают на живот или на бок с приподнятой или зафиксированной головой, обеспечивающей выдвижение вперед языка и нижней челюсти. Персистирующая обструкция может купироваться с помощью назофарингеального воздуховода. Одним из методов с подтвержденной эффективностью является СРАР-терапия, позволяющая осуществлять неинвазивную масочную вентиляцию под постоянным положительным давлением.

При невозможности самостоятельного питания кормление ребенка производится через назогастральный зонд. Тяжелые степени синдрома Пьера Робена требуют установки трахеостомы или интубации трахеи с подключением ребенка к аппарату ИВЛ.

Консервативные методы позволяют купировать симптомы, но ни один из них не устраняет имеющиеся врожденные аномалии. Поэтому такое лечение должно проводиться очень длительно, до тех пор, пока размеры дыхательных путей ребенка не позволят ему дышать самостоятельно без риска обструкции.

После нормализации жизненных функций проводится ортодонтическое лечение, логопедическая коррекция.

Существует метод, позволяющий удлинить нижнюю челюсть — компрессионно-дистракционный остеосинтез. Метод заключается в том, что на нижнюю челюсть с 2-х сторон устанавливаются аппараты, проводятся распилы челюсти между лапками аппаратов и фрагменты челюсти плотно прижимаются друг к другу — компрессия (рис. 3).

С 5-6 суток после операции фрагменты челюсти постепенно, со скоростью 1 миллиметр в сутки, разводятся аппаратами на необходимую величину. Процесс удлинения челюсти аппаратами называется дистракцией, а аппарат соответственно — компрессионно-дистракционным. Между фрагментами кости образуется новая молодая кость — костная мозоль

Операция проводится под интубационным наркозом. Такое оперативное лечение у новорожденных и младенцев проводится по жизненным показаниям. Самостоятельное дыхание становится возможным в среднем уже на 4-6 сутки дистракции, которая продолжается до достижения правильного соотношения челюстей. На самостоятельное питание ребенок переводится, как правило, к моменту окончания дистракции или немного позже. Ребенок выписывается с аппаратами на время (3 месяца) превращения костной мозоли в полноценную кость. Через 3 месяца — повторная госпитализация для удаления аппаратов, которое также проводится под наркозом.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Bronshtein M., Blazer S., Zalel Y. et al. Ultrasonographic diagnosis of glossoptosis in fetuses with Pierre Robin sequence in early and mid pregnancy // Am. J. Obstet. Gynecol. — 2005 Oct. — Vol. 193, № 4. — P. 1561-1564.
2. Bixler D., Christian J.C. Pierre Robin syndrome occurring in two unrelated sibshps. — Birth Defects, 1971. — Vol. VII, № 7. — P. 67-71.
3. Chiriac A., Dawson A., Krapp M. et al. Pierre-Robin syndrome: a case report // Arch. Gynecol. Obstet. — 2007. — Jul 6.
4. Evans A.K, Rahbar R., Rogers G.F. et al. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. — 2006 Jun. — Vol. 70, № 6. — P. 973-980.
5. Козлова С.И. Демикова Н.С. Семанова Е. Блинникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. — М.: Практика, 1996. — С. 122-123.
6. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: справочник / Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С., Блинникова О.Е. — Л.: Медицина, 1987. — С. 185.
7. Jakobsen L.P., Knudsen M.A., Lespinasse J. et al. The genetic basis of the Pierre Robin Sequence // Cleft Palate Craniofac J. — 2006 Mar. — Vol. 43, № 2. — P. 155-159.

8. Kirschner R.E., Low D.W., Randall P. et al. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? // Cleft Palate Craniofac J. — 2003 Jan. — Vol. 40, № 1. — P. 13-18.

9. Printzlau A., Andersen M. Pierre Robin sequence in Denmark: a retrospective population-based epidemiological study // Cleft Palate Craniofac J. — 2004 Jan. — Vol. 41, № 1. — P. 47-52.

10. Tolarova M., Senders C. Medicine, Pierre Robin Malformation. — Last updated June 2006.

11. Wagener S., Rayatt S.S., Tatman A.J. et al. Management of infants with Pierre Robin sequence // Cleft Palate Craniofac J. — 2003 Mar. — Vol. 40, № 2. — P. 180-185.

12. Кириллова Л.Г., Ткачук Л.И., Шевченко А.А., Силаева Л.Ю., Лисица В.В., Мироняк Л.А. Синдром Пьера Робена у детей // Международный неврологический журнал. — 2010. — № 3.