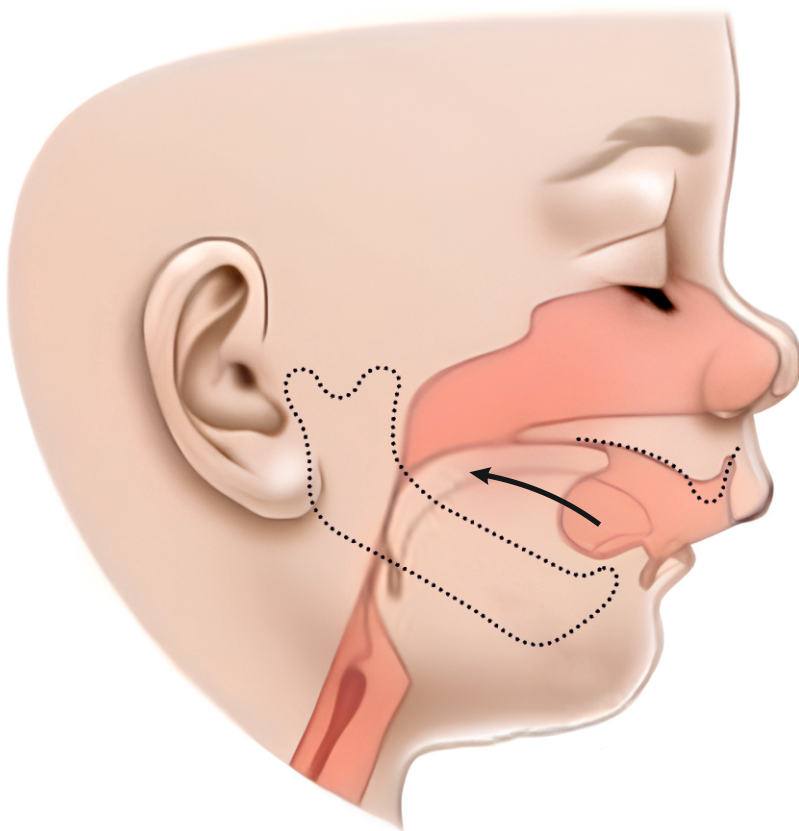


## У ребёнка синдром Пьера Робена. Что делать?

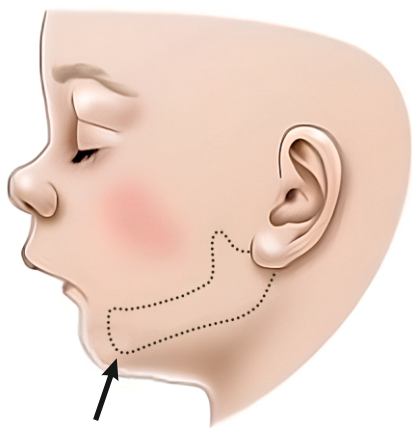
### Памятка для родителей



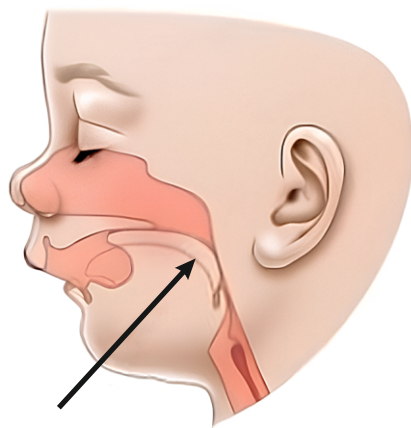


Синдром Пьера Робена — это врождённый порок развития, проявляющийся тремя признаками: недоразвитие нижней челюсти, расщелина нёба, *глоссоптоз* — «западение, запрокидывание» языка.

**Основной проблемой** при синдроме Пьера Робена у новорождённых является **обструктивное нарушение дыхания**, обусловленное недоразвитием нижней челюсти, из-за которого весь комплекс мягких тканей дна полости рта вместе с языком смещается кзади по направлению к задней стенке глотки, в результате чего корень языка сужает или полностью перекрывает просвет верхних дыхательных путей в области ротоглотки. Клинически это проявляется хрипами и втяжением грудной клетки на вдохе. В тяжёлых случаях естественное дыхание полностью невозможно, что требует экстренной интубации трахеи сразу после рождения (установка трубки через верхние дыхательные пути в трахею) для обеспечения дыхания. Общее название такого нарушения дыхания — *синдром обструктивного апноэ*, который является жизнеугрожающим состоянием и может быть причиной смерти от асфиксии (*асфиксия* — удушье).



*Микрогнатия* — маленькая (недоразвитая) нижняя челюсть



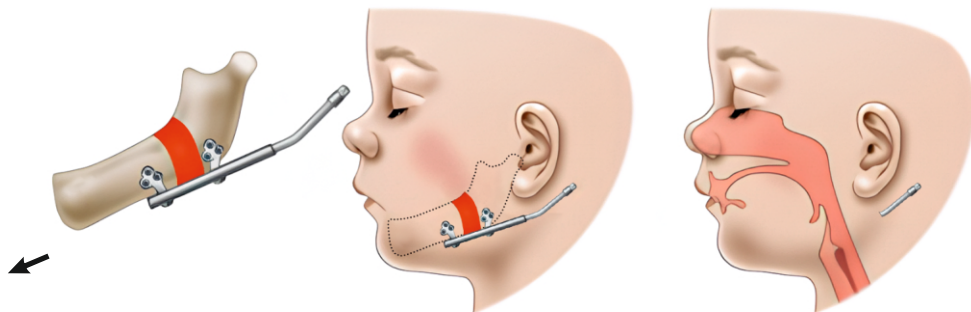
Язык вместе с челюстью смещается кзади, что приводит к перекрытию корнем языка дыхательных путей на уровне ротоглотки

**Другой серьёзной проблемой**, возникающей у детей с синдромом Пьера Робена является **нарушение глотания**. При этом питание естественным образом становится полностью невозможным, что требует установки желудочного зонда.



Наличие нарушений указанных выше жизненно важных функций требует перевода новорождённого ребёнка из родильного отделения в отделение реанимации, где проводится его длительное выхаживание. Между тем, долгое пребывание ребёнка на интубационной трубке и зондовом питании чревато развитием пневмонии, ослаблением глотательного рефлекса, а срок выхаживания может быть неопределённо долгим — пока ребёнок не вырастет и достаточный размер просвета ротоглотки не позволит ему самостоятельно дышать и питаться. В среднем этот срок составляет около 5–6 месяцев.

Так как именно недоразвитие нижней челюсти является причиной указанных нарушений дыхания и глотания, то для того, чтобы их устранить необходимо удлинение нижней челюсти при помощи **компрессионно-дистракционного остеосинтеза**, в результате чего и происходит перемещение вместе с нижней челюстью тканей дна полости рта кпереди, что приводит к нормализации размера просвета верхних дыхательных путей.



**Сущность метода** заключается в том, что под общей анестезией на нижнюю челюсть с двух сторон устанавливаются специальные компрессионно-дистракционные аппараты (миниатюрные аналоги аппаратов Илизарова), между опорными лапками которых проводятся распилы челюсти. После распила костные фрагменты плотно прижимаются друг к другу путём закручивания аппарата (т.е. выполняется их компрессия). На 7 сутки после операции фрагменты челюсти со скоростью 1 миллиметр в сутки начинают разводиться путём раскручивания аппарата на необходимую величину.



Процесс удлинения челюсти аппаратами называется *дистракцией*, а аппараты соответственно — *компрессионно-дистракционными*. В дальнейшем между фрагментами нижней челюсти образуется новая молодая кость — *регенерат*.

Самостоятельное дыхание становится возможным в среднем уже на 3–5 сутки после начала дистракции, которая продолжается до достижения правильного соотношения челюстей. На самостоятельное питание ребёнок переводится, как правило, к моменту окончания дистракции или немного позже.



Из стационара дети выписываются с аппаратами на время превращения регенерата в полноценную кость (3 месяца). Через 3 месяца осуществляется повторная госпитализация для удаления аппаратов, которое также проводится под общей анестезией.

Следующим этапом выполняется одноэтапная уранопластика в возрасте 1,5 лет жизни.

После проведённого этапного хирургического лечения у большинства детей с синдромом Пьера Робена отмечается нормальный рост нижней челюсти, однако таким детям требуется длительное диспансерное наблюдение у челюстно-лицевого хирурга, ортодонта, ЛОР-врача, логопеда.

Таким образом, **всем детям, с подозрением на синдром Пьера Робена необходимо проведение полноценного обследования**, включающего осмотр в состоянии бодрствования и сна, спиральную компьютерную томографию головы и шеи, фиброларингоскопию (эндоскопическое исследование глотки и гортани), консультацию невролога для уточнения диагноза, определения наличия показаний к оперативному лечению. При наличии показаний ребёнок переводится в профильный стационар.

Следует помнить, что своевременное устранение дыхательных нарушений (максимально рано после установки диагноза) минимизирует риски развития ишемически-гипоксического поражения ЦНС и пневмонии, а также способствует полноценному развитию ребёнка.



В ДГКБ св. Владимира оказывается комплексная помощь детям с синдромом Пьера Робена, начиная с первых дней жизни. При подозрении на синдром родителям следует незамедлительно обратиться по электронной почте отделения ЧЛХ [1xo@cmfsurgery.ru](mailto:1xo@cmfsurgery.ru) или [1xo@mail.ru](mailto:1xo@mail.ru).

**С целью экономии времени на почту необходимо прислать:**

- выписку из медицинского учреждения;
- данные КТ головы и шеи (сканы, записанные на диск);
- описание фиброларингоскопии;
- фото ребёнка в фас и в профиль;
- видеосъёмку нарушений дыхания.

При удовлетворительном состоянии ребёнка возможно проведение очной консультации в консультативно-диагностическом центре ДГКБ св. Владимира. Запись осуществляется через справочную службу больницы – **+7 499 748-04-83**.

Также на базе консультативно-диагностического центра ДГКБ св. Владимира ведутся консультации беременных женщин с подозрением на пороки развития челюстно-лицевой области у плода.

Лечение проводится по программе ОМС. Компрессионно-дистракционные аппараты, необходимые для лечения, не покрываются программой ОМС. Благотворительный фонд помощи «Звезда Милосердия» помогает в оплате компрессионно-дистракционных аппаратов.

Памятка подготовлена специалистами отделения челюстно-лицевой хирургии ДГКБ святого Владимира (Москва).

**Присоединяйтесь к нашему сообществу!**



127572, г. Москва, ул. Угличская, д. 16, ком. 60  
БФ «Звезда Милосердия»

**[www.zvezda-m.ru](http://www.zvezda-m.ru)**

**[info@zvezda-m.ru](mailto:info@zvezda-m.ru)**

**тел. +7 499 391-58-80**



ПРИ ПОДДЕРЖКЕ  
**ФОНДА ПРЕЗИДЕНТСКИХ ГРАНТОВ**

Памятка создана в рамках проекта «Раннее сопровождение родителей детей с врождённой расщелиной верхней губы, твёрдого и мягкого нёба до 1 года» при финансовой поддержке Фонда президентских грантов (Договор № 23-1-002052 от 13.02.2023г.)