

**ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ
ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ**

СОГЛАСОВАНО

Главный внештатный специалист
по челюстно-лицевой хирургии
Департамента здравоохранения
города Москвы, главный врач
ГБУЗ «Челюстно-лицевой госпиталь
для ветеранов войн ДЗМ»


В.А. Бельченко
2020 г.


УТВЕРЖДЕНО

Решением Экспертного совета
по науке Департамента здраво-
охранения города Москвы № 1

№

22 МАСТА 005



**ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ
С СИНДРОМОМ ПЬЕРА РОБЕНА**

Методические рекомендации № 10

Москва 2020

Учреждение-разработчик:

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская больница св. Владимира Департамента здравоохранения города Москвы».

Авторский коллектив:

Комелягин Дмитрий Юрьевич, доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отдела неотложной хирургии и медицины катастроф Научно-исследовательского института хирургии детского возраста ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова МЗ РФ, заведующий отделением челюстно-лицевой хирургии ДГКБ св. Владимира, к. м. н. Дубин С. А., Владимиров Ф. И., Петухов А. В., Яматина С. В., Староверова Е. Н., Благих О. Е., к. м. н. Громова Т. Н., к. м. н. Стрига Е. В., Строгонов И. А.

Рецензенты:

Адмакин Олег Иванович – доктор медицинских наук, профессор, Заслуженный врач РФ, руководитель образовательного департамента Института стоматологии имени Е. В. Боровского, зав. кафедрой профилактики и коммунальной стоматологии Первого МГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский Университет);

Топольницкий Орест Зиновьевич – Заслуженный врач России, доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Московский государственный стоматологический университет имени А. Е. Евдокимова» Минздрава России.

В методических рекомендациях освещена актуальность проблемы синдрома Пьера Робена и связанных с ним жизнеугрожающих состояний у младенцев, дана характеристика самого синдрома и вызываемых им осложнений, приведена краткая историческая справка о развитии и применении на практике различных методов лечения таких детей.

В рекомендациях освещены концепция и подход к применению метода компрессионно-дистракционного остеосинтеза у детей с синдромом Пьера Робена, показания к применению метода; приведён авторский хирургический метод с использованием компрессионно-дистракционного остеосинтеза; даны чёткие и подробные рекомендации по применению метода на основе большого опыта лечения данного контингента больных; приведены результаты собственного опыта лечения.

Методические рекомендации предназначены для челюстно-лицевых хирургов, хирургов-стоматологов, педиатров, реаниматологов, неонатологов, ЛОР-врачей и врачей других специальностей, встречающихся в своей работе с детьми с синдромом Пьера Робена, а также для студентов медицинских вузов.

Отделение имеет один из самых больших опытов лечения таких больных в мире.

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	4
ВВЕДЕНИЕ	5
Характеристика синдрома Пьера Робена	5
Клиническая картина	7
Актуальность проблемы	8
Обзор методов лечения	10
СОБСТВЕННЫЙ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ.....	12
МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ	14
ПОКАЗАНИЯ И ПРАКТИЧЕСКОЕ ПРИМЕНЕНИЕ КОМПРЕССИОННО- ДИСТРАКЦИОННОГО ОСТЕОСИНТЕЗА	16
Описание хода оперативного вмешательства	18
АЛГОРИТМ И ТАКТИКА ПРЕДОПЕРАЦИОННОГО И ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ВЕДЕ- НИЯ МЛАДЕНЦЕВ С СИНДРОМОМ ПЬЕРА РОБЕНА.....	20
Предоперационный период	20
Послеоперационный период.....	21
СВОД ПРАКТИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	25
АВТОРСКИЙ ХИРУРГИЧЕСКИЙ МЕТОД С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ КДО У МЛАДЕНЦЕВ С СИНДРОМОМ ПЬЕРА РОБЕНА.....	27
КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ	28
Наблюдение 1.....	28
Наблюдение 2.....	31
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ	36
СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ ПО ТЕМЕ НАСТОЯЩИХ МЕТОДИЧЕСКИХ РЕКО- МЕНДАЦИЙ.....	41

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- ВДП – верхние дыхательные пути
ИДР – индекс дыхательных расстройств (количество эпизодов нарушений дыхания в час)
КДА – компрессионно-дистракционный аппарат
КДО – компрессионно-дистракционный остеосинтез
ПЖК – подкожная жировая клетчатка
СОА – синдром обструктивного апноэ во сне
СПР – синдром Пьера Робена
УЗИ – ультразвуковое исследование
ЭКГ – электрокардиография
ЭХО-КГ – эхокардиография

ВВЕДЕНИЕ

Поскольку наличие СПР клинически значимо не только в периоде новорождённости, но и до 6 месяцев жизни, а в некоторых случаях вплоть до годовалого возраста, то в данной работе возрастные категории новорождённых и детей от 1 месяца до года для удобства будут обозначаться единым термином *младенцы*.

Характеристика синдрома Пьера Робена

Синдром Пьера Робена – это врождённый порок развития, проявляющийся тремя **обязательными** признаками: расщелина нёба, недоразвитие нижней челюсти, глоссоптоз – «западение, запрокидывание» языка (Козлова С.И. с соавт, 1996). Учитывая, что нередко имеет место установление врачами диагноза СПР без наличия расщелины нёба (Кириллова Л.Г. с соавт. 2010), важно понимать, что синдрома Пьера Робена без расщелины нёба **быть не может** (то есть без расщелины нёба это уже не СПР).

Частота рождаемости детей с таким синдромом, по данным различных авторов, составляет от 1:8500 до 1:30000 новорождённых (Козлова С.И. с соавт, 1996; Rubin, A., 1969; Salmon, M. A., 1978; Bush P.G., Williams A.J., 1983).

Основной проблемой при синдроме Пьера Робена у новорождённых являются обструктивные нарушения дыхания, обусловленные недоразвитием нижней челюсти, из-за которого весь комплекс мягких тканей дна полости рта вместе с языком смещён кзади по направлению к задней стенке глотки, в результате чего корень языка сужает или вовсе перекрывает просвет ВДП (рис. 1 – а, б):

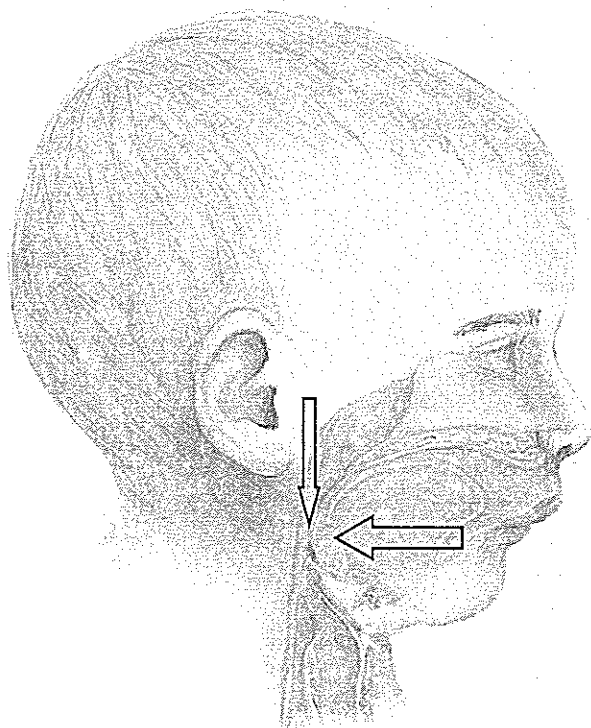


Рис. 1-а. Схема анатомо-функциональных нарушений при синдроме Пьера Робена. Недоразвитие нижней челюсти и смещение языка кзади показаны горизонтальной стрелкой. Сужение просвета верхних дыхательных путей на уровне корня языка указано вертикальной стрелкой.

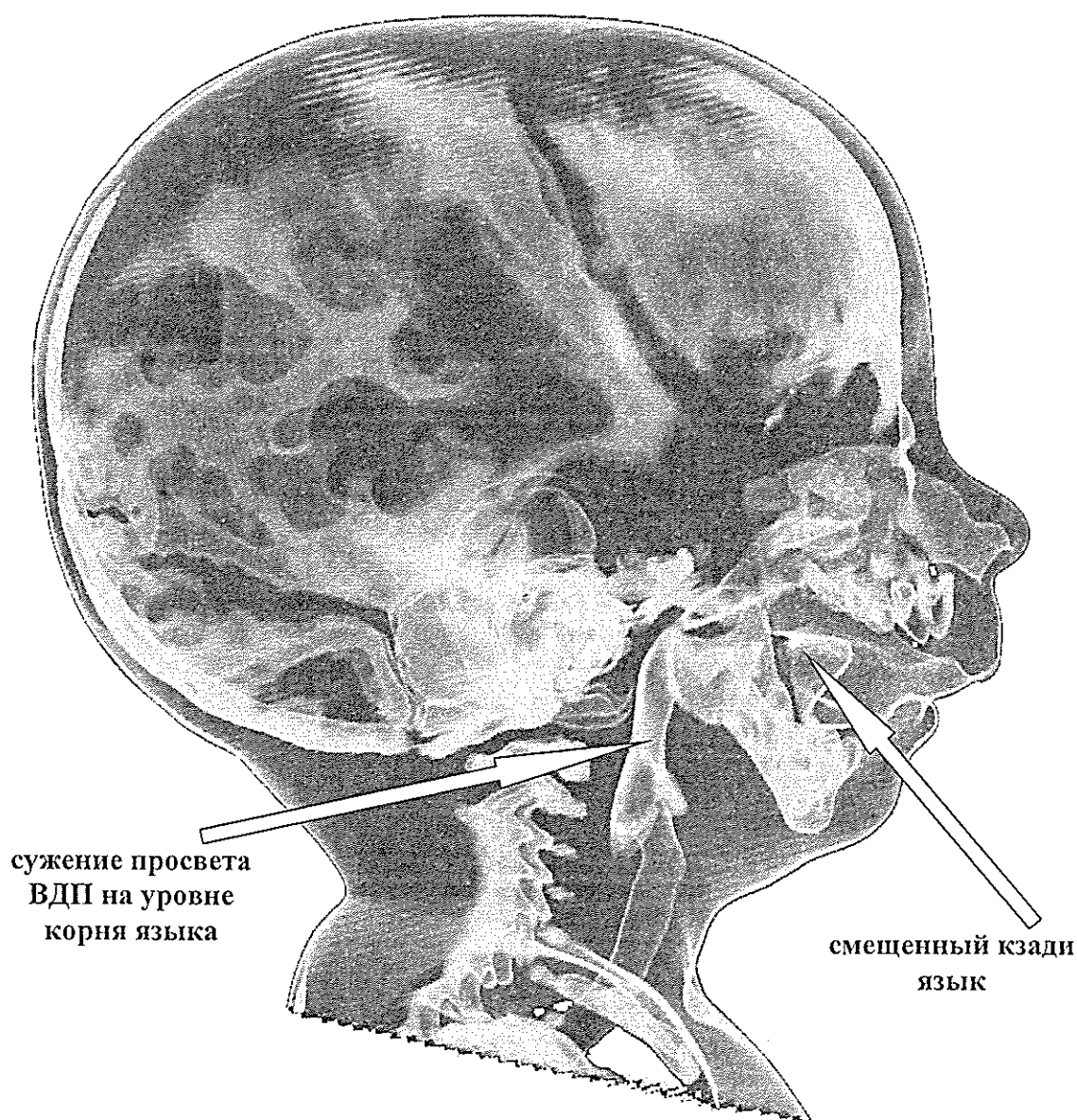


Рис. 1-б. Трёхмерная реконструкция черепа и верхних дыхательных путей по данным компьютерной томографии лицевого скелета ребёнка с СПР до лечения.

Симптомокомплекс таких нарушений дыхания называется синдромом обструктивного апноэ во сне.

Согласно международному признанному определению, синдром обструктивного апноэ во сне – 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 (Guilleminault C. et al., 1993; Калинин А.Л., 2004).

Описанные выше критерии границы нормы и патологии, а также степеней тяжести касаются только взрослых пациентов. В отношении детей ситуация с классификацией степеней тяжести до сих пор остается неопределённой. Большинство исследователей предлагают считать для детского возраста верхней границей нормы ИДР, равный 1 эпизоду в час

(Кельмансон И.А., 1996, 1997), что подтверждается статистическими экспериментальными исследованиями (Marcus C.L. et al., 1992). Данных о чётком разграничении степеней по количественным показателям в мировой и отечественной литературе нет.

Единое мнение о количественных критериях и характеристиках степеней тяжести синдрома обструктивного апноэ во сне у детей до настоящего время пока не выработано (Липман Д., 1994; Вейн А.М. и др., 2002), поэтому оценка тяжести течения синдрома обструктивного апноэ во сне проводится по клиническим критериям в сочетании с полисомнографическими показателями нарушения дыхания во сне.

Тяжесть синдрома у новорождённых с СПР может быть такова, что обструктивные нарушения дыхания могут возникать даже в состоянии бодрствования, вплоть до полной невозможности дыхания в связи с полным перекрытием просвета верхних дыхательных путей корнем языка. В связи с этим в нашей работе мы используем термин **синдром обструктивного апноэ**.

Клиническая классификация степеней тяжести СОА у детей, приведённая в Международной классификации расстройств сна, также отличается от таковой для взрослых и имеет следующий вид:

Лёгкая – случаются периодические эпизоды апноэ, проходящие самостоятельно. Нет существенных осложнений, сопутствующих симптомов, выраженной гипоксии или гиперкапнии.

Средняя – имеет место несколько пролонгированных эпизодов апноэ, прекращающихся только после энергичной стимуляции ребёнка. Во время сна регистрируется умеренная гипоксия без гиперкапнии. Симптомы мешают нормальной жизненной активности.

Тяжёлая – имеется одно или более из следующего:

- а) апноэ прекращаются только после сердечно-лёгочных реанимационных мероприятий;
- б) имеет место повторение пролонгированных (более 20 секунд) апноэ;
- в) имеются тяжёлые осложнения, такие как недостаточность правых отделов сердца, хроническая гиперкапния и тяжёлая гипоксия;
- г) невозможность самостоятельного дыхания через естественные дыхательные пути.

Клиническая картина

Классический вид ребёнка с синдромом Пьера Робена характеризуется недоразвитием нижней челюсти, внешне проявляющимся уменьшени-

ем подбородочного отдела челюсти. У ребёнка также имеется расщелина нёба и отмечается смещение языка кзади.

Степень тяжести функциональных нарушений дыхания и питания обуславливается в основном степенью недоразвития нижней челюсти, а также такими факторами, как доношенность, зрелость ребёнка; наличие неврологической патологии; другие сопутствующие пороки развития.

При лёгкой степени СОА обычно отмечается небольшая степень недоразвития нижней челюсти. Функциональные нарушения характеризуются наличием периодических эпизодов обструктивного апноэ без выраженной десатурации (преимущественно при беспокойстве в положении на спине), проходящих самостоятельно. Самостоятельное питание затруднено, иногда требуется зондовое кормление.

Средняя степень тяжести СОА характеризуется более выраженным недоразвитием нижней челюсти, имеют место частые пролонгированные эпизоды апноэ с выраженной десатурацией (в том числе в покое и уже в положении на боку). Эпизоды апноэ прекращаются только после энергичной стимуляции ребёнка. Питание затруднено значительно и, как правило, всегда зондовое.

При тяжёлой степени СОА отмечается значительное недоразвитие нижней челюсти. Дыхание через естественные дыхательные пути крайне затруднено вплоть до полной невозможности, когда для его обеспечения требуется интубация трахеи. Приступы апноэ длительные, во время приступов возникает акроцианоз, сатурация может уменьшаться до 30–40 %. Постоянные втяжения уступчивых мест грудной клетки могут приводить к формированию воронкообразной её деформации. Самостоятельно питание невозможно (только через зонд).

Актуальность проблемы

У младенцев с СПР часто имеется синдром обструктивного апноэ, за счёт частичного или полного перекрытия просвета ВДП корнем языка, смещенным кзади из-за недоразвития нижней челюсти. Наличие СОА у младенцев может быть причиной смерти от асфиксии (Guilleminault С., Stoohs R., Skrobal A., 1993); нарушение акта глотания может приводить к аспирации пищи, слюны, а также содержимого желудка при срыгивании (Dinwiddie R., 2004), что влечёт за собой тяжёлые аспирационные пневмонии. СОА для таких детей является жизнеугрожающим состоянием и может быть причиной смерти ребёнка от асфиксии (Yao С.Т. et al., 2004; Комягин Д.Ю., 2006; Дубин С.А., 2006).

Средняя смертность при синдроме Пьера Робена, по мнению различных авторов, составляет около 16 % и колеблется в зависимости от количества пациентов в исследованиях, методов их учёта, распределения их по группам тяжести, ассоциации СПР с другими синдромальными поражениями челюстно-лицевой области. Так, при тяжёлой степени (и/или наличии ассоциированного СПР) смертность достигает 41,4 % (Benjamin В., Walker P. 1991; Caouette-Laberge L. et al, 1994).

Не считая высокой смертности, СОА приводит к гораздо более быстрому, чем у взрослых, развитию кардиопатологии, возникновению системной гипертензии малого круга кровообращения (Jeresaty R.M. et al., 1969; Cogswell J.J., Easton D.M., 1974; Freeman M.K., Manners J.M., 1980; Johnson G.M., Todd D.W., 1980; Guilleminault C. et al., 1985, 1993; Кельмансон И.А., 2000). Синдром обструктивного апноэ обостряет и утяжеляет течение многих соматических заболеваний; при отсутствии своевременного и должного лечения вызывает задержку умственного и физического развития ребёнка (Cooper B.G. et al., 1995; Hoch B., Hochban W., 1998; Вейн А.М. и др., 2002), патологические изменения его личности и характера (Hudgel D.W., 1986; Липман Д., 1996).

Актуальность вопроса могут проиллюстрировать данные национального института здоровья США (National Heart, Lung and Blood Institute Fact Book: Fiscal Year 1993):

- каждый час от синдрома внезапной смерти погибает 1 ребёнок;
- от синдрома внезапной смерти детей в возрасте от 1 до 6 месяцев гибнет больше, чем от других причин, вместе взятых;

а также данные совместного исследования Датского центра медицины сна, Университета Копенгагена и Датского института правительственных исследований, показывающих, что смертность пациентов с СОА в 7 раз выше по сравнению с контрольной группой (Jennum P. et al., 2013).

Обзор методов лечения

Длительное время традиционными консервативными методами лечения СОА у детей с СПР являлись перевод ребёнка в положение «на животе» с установкой назогастрального зонда для полноценного кормления (Takagi Y. et al., 1966; Caouette-Laberge L. et al., 1994; Li H.Y. et al., 2000; Schaefer R.B. et al., 2003; Rawashdeh M.A., 2004); применение различных внутриротовых устройств-обтураторов, нёбных пластин, челюстных шин, воздухопроводов и так далее (Pielou W.R., Alien A., 1968; Cookson A., Hall B.D., 1968; Stern L.M. et al., 1972; Kelly J.R. et al., 1978; Самар Э., Винярский П.М., 1987; Mecklem D. et al., 1995; Dziuk S. et al., 1996; Kawashima S. et al., 2000; Von Bodman A. et al., 2003; Yao C.T. et al., 2004; Cozza P. et al., 2004; Diner P.A., 1997; Ho A.C. et al., 2019; Gabriella Galluccio et al., 2019; Poets C.F. et al., 2019; Wiechers C. et al., 2019; Müller-Hagedorn S. et al., 2017; Ludwig B. et al., 2007); дыхание под постоянным положительным давлением (Guilleminault C. et al., 1995; Waters K.A. et al., 1995; Kiely J.L. et al., 1998).

Из хирургических методов используются трахеостомия; глоссохейладгезия или глоссопексия (Routledge R.T., 1960; Parsons R.W.; Smith J.D., 1981; Freed G. et al., 1988; Augarten A. et al., 1990; Bedhet N. et al., 1990; Argamaso R.V., 1992; Kirschner R.E. et al., 2003; Rawashdeh M.A., 2004; Kumar K.S. et al., 2016; Mermans J.F. et al., 2018; Viesel-Mathieu A. et al., 2016; Camacho M. et al., 2017; Broucqsault H. et al., 2018; Fayoux P. et al., 2013); поднадкостничная мобилизация мышц дна полости рта (Delorme R.P. et al., 1989; Caouette-Laberge L. et al., 1996; Dudkiewicz Z. et al., 2001); транспозиция передней части жевательной мышцы (*m. masseter*) с тела нижней челюсти в область её ветви (Eschler J., 1967); вытяжение нижней челюсти грузом на проволоке (Hadley R.C., Johnson J.B., 1963; Kipikasa A, Potocká E. 1977; Wada T. et al., 1983; Easter B. et al., 1991).

Перечисленные методы имеют ряд недостатков – высокая травматичность, нефизиологичность; низкая результативность и недостаточная надёжность полученного результата. Некоторые методы сложны в исполнении, большинство из них значительно усложняют лечение больного и ухудшают качество его жизни. Некоторые из них могут быть применимы в качестве временной меры на время подготовки ребёнка к более радикальному лечению. Трахеостомия, несмотря на то, что является самым эффективным из перечисленных методов, не решает проблему и не является лечением заболевания, и по современным представлениям это инвалидизирующее оперативное вмешательство, резко ухудшающее качество жизни больного.

Указанные отрицательные стороны перечисленных методов явились предпосылкой к применению в лечении СОА у младенцев с СПР компрессионно-дистракционного остеосинтеза – метода, обладающего одновременно малой травматичностью, физиологичностью, высокой эффективностью и надёжностью, достаточной простотой исполнения, низким процентом осложнений и хорошей степенью улучшения качества жизни больного.

Впервые в России метод КДО у младенцев с синдромом Пьера Робена был применен проф. Рогинским В.В. в ДГКБ св. Владимира в 1998 г. В дальнейшем метод КДО в лечении СОА у детей с СПР получил в России признание и активно используется в нашей стране для лечения таких детей. Несмотря на это, в отечественных публикациях на данную тему количество прошедших лечение детей с СПР обычно невелико. На настоящее время в отечественной литературе не много работ, содержащих сведения о конкретных показаниях к применению КДО у младенцев с СОА, обусловленным наличием СПР, недостаточно широко представлены работы, в которых разработаны алгоритм и тактика лечения таких больных (включающие в себя характер предоперационной подготовки, ведение больного в послеоперационном периоде до и после начала дистракции). Различаются методики операций; принципы использования аппаратов; характеристики самого процесса дистракции – скорость, ритм, сроки её начала, длительность ретенционного периода.

Также по данным литературы различаются сроки, количество этапов и методики выполнения уранопластики у детей с СПР.

Соответственно этому настоящие методические рекомендации направлены на устранение вышеописанных пробелов в проблематике хирургического лечения младенцев с синдромом Пьера Робена.

СОБСТВЕННЫЙ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ

В отделении выработан алгоритм лечения детей с синдромом Пьера Робена:

1. Компрессионно-дистракционный остеосинтез нижней челюсти.
2. Уранопластика.
3. Ортодонтическое лечение.

Отделение челюстно-лицевой хирургии ДГКБ св. Владимира имеет большой опыт применения КДО у детей синдромом Пьера Робена (80 детей – передовой опыт в мире) с высоким процентом хороших результатов.

С 1998 по 2020 год в ДГКБ св. Владимира компрессионно-дистракционный остеосинтез применён у 80 детей с СПР в возрасте от 4 дней до 1 года (76 детей – до 6 мес., 4 – с 6 мес. до 1 г.).

С тяжёлой степенью синдрома обструктивного апноэ было 48,8 % (39 детей), со средней – 35 % (28), с лёгкой – 16,3% (13).

40% детей (32 ребёнка) поступало переводом из других лечебных учреждений (в том числе из роддомов) непосредственно в отделение реанимации на интубационной трубке в связи с полной невозможностью самостоятельного дыхания.

Для оценки результатов применялись следующие критерии:

хороший результат:

- полное устранение клинических проявлений СОА;
- восстановление нормального соотношения челюстей;

удовлетворительный результат:

- перевод тяжёлой или среднетяжёлой степеней СОА в лёгкую степень (случаев перевода тяжёлой в среднетяжёлую не было);
- восстановление нормального соотношения челюстей;

отрицательный результат:

- степень СОА после лечения не изменилась.

Хороший результат получен у 90 % (72 ребёнка), удовлетворительный – у 6,3 % (5), отрицательный – у 3,8 % (3).

У одного ребёнка отрицательный результат связан с грубой сопутствующей неврологической патологией. Двое детей умерли в послеоперационном периоде от тяжёлой сопутствующей сердечно-лёгочной патологии.

В отношении отдалённых результатов можно сказать, что при катамнестическом наблюдении детей с синдромом Пьера Робена у всех детей

сохранялись достигнутые окклюзионные соотношения и, соответственно, ни у кого из детей не отмечалось обструктивных нарушений дыхания, и ни один ребёнок с синдромом Пьера Робена не обращался к нам повторно.

Всем детям после 1 года проведена одноэтапная (устранение расщелины и твёрдого, и мягкого нёба одновременно) уранопластика в модификации клиники.

В дальнейшем все дети наблюдались у ортодонта, особенно учитывая то, что после уранопластики нередко отмечается отставание роста верхней челюсти.

По теме методических рекомендаций опубликовано 14 работ, в том числе кандидатская диссертация (Дубин С.А., 2006) и докторская диссертация (Комелягин Д.Ю., 2006).

Получен патент № 2289343 на «Способ устранения СОА у новорождённых детей, обусловленного недоразвитием нижней челюсти».

МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Общее предоперационное обследование включает в себя стандартный комплекс обследований и консультаций специалистов, необходимых детям перед оперативным вмешательством под наркозом, в том числе: общий анализ мочи, общий анализ крови с гемосиндромом, биохимический анализ крови, группа крови и резус-фактор, фенотип резуса, ЭКГ, ЭХО-КГ, УЗИ органов брюшной полости, обзорная рентгенография органов грудной клетки.

Новорождённым проводится инфузионная предоперационная терапия.

В качестве специальной предоперационной подготовки проводится рентгенологическое обследование: компьютерная томография черепа и шеи. При невозможности выполнения компьютерной томографии выполняется рентгенография нижней челюсти в трёх проекциях и рентгенография гортани и трахеи в боковой проекции. По результатам рентгеновского обследования определяется степень сужения ВДП; положение зачатков зубов для того, чтобы не повредить их при выполнении остеотомии или вкручивании шурупов; положение и направление линий остеотомии и векторов distraction.

Также проводится фиброфаринголарингоскопия, консультация ЛОР-врача для уточнения уровня обструкции верхних дыхательных путей и исключения заболеваний и пороков развития носа, глотки, гортани и трахеи, которые могут являться причиной затруднённого прохождения воздуха через верхние дыхательные пути и также обуславливать наличие обструктивных нарушений дыхания (детям, находящимся на интубационной трубке, эти исследования не проводятся).

До операции выполняется фотодокументация: общий вид ребёнка, фас, оба профиля, прикус в прямой, боковой и аксиальной проекциях, грудная клетка в прямой и полубоковой проекциях. Также фиксируются клинические проявления обструктивных нарушений дыхания во сне на фото- и видеокамеру.

В качестве мониторинга нарушений дыхания используется регулярный забор газов крови, мониторинг насыщения крови кислородом с помощью пульсоксиметра.

Золотым стандартом в диагностике дыхательных расстройств является полисомнографическое обследование, которое позволяет наиболее точно и наиболее полно определить характер и степень тяжести СОА по множеству показателей. Также полисомнография является наилучшим доказательным методом регистрации показателей дыхания до и после лечения. Нет необходимости проводить полисомнографическое обследование младенцам, находящимся на интубационной трубке, из-за невозможности самостоятельного дыхания через естественные дыхательные пути, в связи с очевидностью клинической картины тяжёлой степени СОА и крайним риском для жизни при проведении такого обследования. Также данное об-

следование не имеет смысл проводить детям с трахеостомой, наличие которой значительно исказит его результаты.

ПОКАЗАНИЯ И ПРАКТИЧЕСКОЕ ПРИМЕНЕНИЕ КОМПРЕССИОННО-ДИСТРАКЦИОННОГО ОСТЕОСИНТЕЗА

Показаниями к применению компрессионно-дистракционного остеосинтеза у детей с синдромом Пьера Робена являются:

- тяжёлая и средняя степени СОА;
- невозможность самостоятельного питания у новорождённых с синдромом Пьера Робена при лёгкой степени СОА.

Важно отметить, что метод КДО не имеет возрастных противопоказаний.

Оперативное вмешательство у детей с СПР и наличием СОА выполняется после проведения необходимой предоперационной подготовки.

Операция проводится под эндотрахеальным наркозом. Интубация трахеи у данных больных может представлять значительные трудности. Поэтому при трудностях интубации её следует проводить с помощью тонкого бронхофиброскопа, который возможно ввести в интубационную трубку. При отсутствии тонкого фиброскопа возможно использование более толстого вместе с проводником, в качестве которого может выступать ангиографическая струна или тонкий катетер (Воробьёв В.В., Хаспеков Д.В., 2004).

Для выполнения КДО необходимо использование компрессионно-дистракционных аппаратов. Возможно использование как наружных стержневых (рис. 2), так и накостных (рис. 3) аппаратов.



Рис. 2. Ребёнок с установленным стержневым КДА.



Рис. 3. Ребёнок с установленным на костным КДА.

В нашей работе мы применяем компрессионно-дистракционные аппараты марок КОНМЕТ, Martin, Synthes.

Накостные аппараты с наружным расположением приводного винта зарекомендовали себя наилучшим образом при использовании у младенцев, поскольку при использовании таких аппаратов легче и проще уход за аппаратом; аппарат не мешает ребёнку удобно находиться в кровати и не цепляется за бельё; вероятность воспалительных процессов в области приводного винта аппарата значительно меньше по сравнению с таковой в области стержней наружного аппарата (частые воспалительные процессы в области стержней отрицательно сказываются на формировании регенерата и фиксации аппарата в кости); от стержней на коже в щёчной области остаются грубые дополнительные рубцы; стержневой КДА (9 граммов) почти в 4 раза тяжелее накостного аппарата (2,5 грамма), что имеет важное значение при установке их у новорождённых; расположение приводного винта в полости рта при использовании внутриротовых аппаратов значительно осложняет процесс кормления и затрудняет уход за аппаратами, очень мешает ребёнку (приводя к повышенной саливации), увеличивает вероятность воспалительных явлений в области аппаратов.

В настоящее время мы отказались от использования стержневых КДА. Если всё же использовать стержневые КДА, то необходимо каждый костный фрагмент фиксировать обязательно как минимум двумя стержнями, что обеспечивает наибольшую стабильность костных фрагментов и позволит снизить процент послеоперационных осложнений. Наличие же хотя бы в одном костном фрагменте лишь одного стержня крайне отрицательно сказывается на стабильности костных фрагментов во время дистракции и ретенции, что приведёт к формированию неполноценного регенерата и рецидиву из-за его сокращения.

Необходимо отметить, что неудобством применения наkostных аппаратов является дополнительная операция под общим обезболиванием с целью их удаления.

Описание хода оперативного вмешательства (при использовании наkostных аппаратов)

Из поднижнечелюстного доступа послойно скелетируется ветвь, угол и тело нижней челюсти.

Позади и ниже мочки уха выполняется горизонтальный разрез кожи длиной 5–7 мм для создания контрапертуры, далее тупым путём москитом создается канал в основную рану. Канал должен обязательно проходить через мышечные слои, поскольку проведение его только лишь через подкожную жировую клетчатку значительно увеличит вероятность воспалительного процесса в области аппарата, так как ПДЖК является плохим барьером для микроорганизмов из внешней среды на пути к корпусу аппарата, который находится внутри тканей. Контрапертуру следует накладывать таким образом, чтобы при выведении через нее приводного винта аппарата место соединения винта с корпусом было скрыто внутри созданного канала в мягких тканях (рис. 4).

В основную рану вводится аппарат с выведением его приводного винта через сформированную контрапертуру в заушной области. Лапки аппарата накладываются на кость (задняя на угол челюсти, передняя – на тело) и фиксируются к ней шурупами. Длина шурупов должна быть на 1–2 мм больше толщины кости в месте его расположения.

Аппараты фиксируются к кости таким образом, чтобы вектор distraction был параллелен окклюзионной плоскости и максимально параллелен сагиттальной плоскости, а его лапки должны быть предварительно разведены на 2–3 мм с целью создания запаса для последующей компрессии.

Каждая лапка фиксируется как минимум тремя шурупами. Возможно использование как обычных самонарезающих шурупов с предварительным просверливанием отверстий сверлом соответствующего диаметра (обязательно с использованием водяного охлаждения), так и самосверлящих шурупов (желательно использовать шурупы диаметром 1,5 мм).

Выполняется остеотомия между ветвью и телом челюсти. Остеотомию желательно выполнять либо реципрокной пилой, либо пьезохирургическим инструментом, поскольку это наиболее щадящие методы остеотомии (на крайний случай возможно выполнение остеотомии тонким бором/фрезой). Использование водяного охлаждения в процессе выполнения распила является обязательным в любом случае. Остеотомию необходимо выполнять таким образом, чтобы исключить повреждение зачатков зубов и повреждение сосудисто-нервного пучка челюсти (участок кости в проекции пучка оставляется неперепиленным). Завершение остеотомии проводится либо раскручиванием аппарата, либо долотом, если на аппарате при

этом возникают слишком большие усилия (при продолжении раскручивания аппарата резко возрастает угроза выхода крепящих шурупов из кости).

Линия остеотомии должна проходить от вырезки между углом и телом нижней челюсти в направлении к переднему краю ветви, но при этом верхняя половина/треть линии остеотомии должна отклоняться вперёд (в сторону подбородка), чтобы избежать оставления на переднем фрагменте выступающего костного «заусенца», который при дальнейшем перемещении переднего фрагмента вперёд может явиться препятствием для смыкания челюстей из-за его упора в бугор верхней челюсти, вызвать пролежень слизистой оболочки, что приведёт к возникновению гнойно-воспалительных осложнений (рис. 3).

После завершения остеотомии выполняется компрессия.

Рана послойно ушивается, причём мышечный слой необходимо ушить над корпусом аппарата, что позволяет значительно уменьшить вероятность пролежня тканей над аппаратом в случае их натяжения, а также значительно уменьшить вероятность воспалительных осложнений (по тем же причинам, как и в вышеописанном случае с контрапертурой). Накладывается 1–2 шва на кожу в области контрапертуры.

Гемостаз осуществляется по ходу операции.

Накладывается асептическая полуспиртовая повязка на швы и вокруг винта аппарата.

Аналогичная операция выполняется с другой стороны.

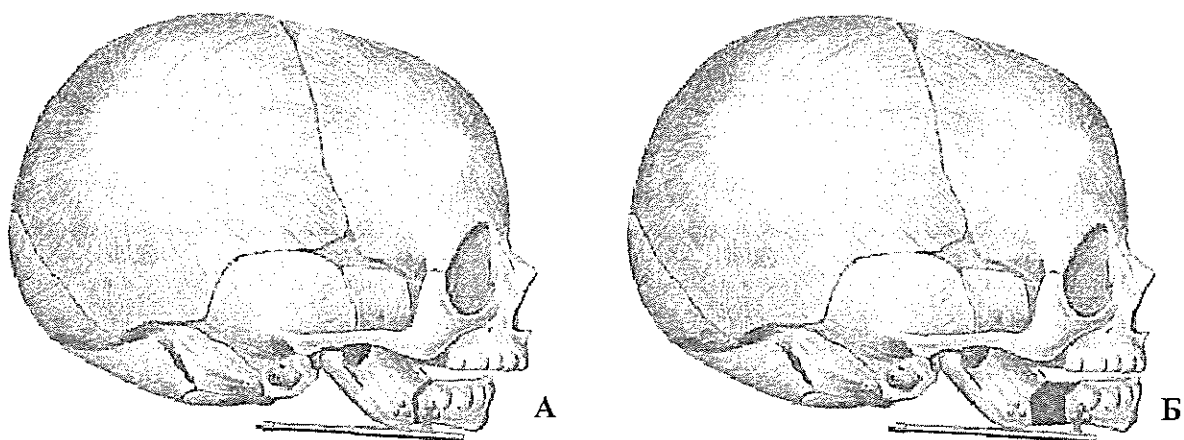


Рис. 4. А – схема установки КДА; красным цветом показана линия остеотомии.
Б – окончание distraction; нижняя челюсть удлинена, красным цветом заштрихована область регенерата между фрагментами нижней челюсти.

АЛГОРИТМ И ТАКТИКА ПРЕДОПЕРАЦИОННОГО И ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ВЕДЕНИЯ МЛАДЕНЦЕВ С СИНДРОМОМ ПЬЕРА РОБЕНА

Оперативное лечение младенцам с синдромом Пьера Робена должно оказываться в условиях многопрофильного детского стационара с обязательным наличием отделений челюстно-лицевой хирургии, реанимации, хирургии новорождённых, торакальной хирургии, ЛОР-отделения, эндоскопической службы, общебольничной педиатрической службы.

Предоперационный период

При поступлении младенца с СПР и с наличием СОА лёгкой степени ребёнок может быть госпитализирован в хирургическое отделение.

При наличии СОА среднетяжёлой степени – желательна госпитализация в отделение реанимации.

Если ребёнок был всё же госпитализирован в хирургическое отделение; или при невозможности выполнить интубацию трахеи в условиях отделения; или на время ожидания перевода ребёнка в специализированное отделение/учреждение, необходимо соблюдение мер, которые снижают вероятность, частоту и длительность эпизодов обструктивного апноэ, а также вероятность аспирации слюны, пищи или срыгиваемого содержимого желудка.

Таковыми мерами могут служить:

- постоянное положение ребёнка на боку;
- перевод ребёнка в положение на животе с подвешиванием за голову при тяжёлой форме СОА (рис. 5);
- установка назогастрального зонда для питания;
- выдерживание ребёнка в положении с приподнятым головным концом в течение 20–30 минут после кормления;
- установка воздуховода;
- прошивание языка с его фиксацией на длинной лигатуре.

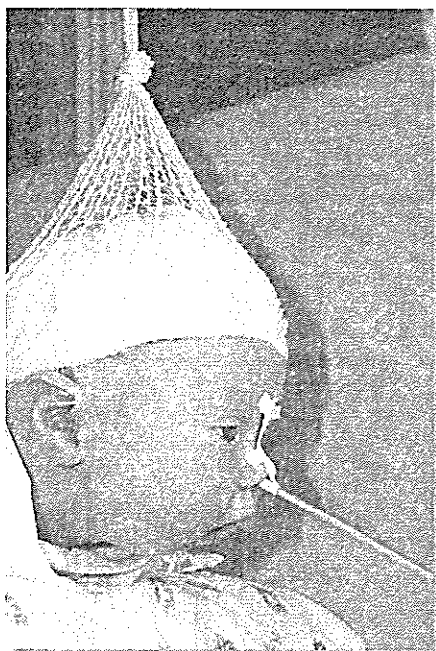


Рис. 5. Ребёнок 1 мес. с синдромом Пьера Робена в положении на животе с подвешиванием за голову. Установлен назогастральный зонд.

С тяжёлой степенью СОА младенцы должны быть госпитализированы обязательно в отделение реанимации. Подавляющее большинство таких детей требует эндотрахеальной (реже назофарингеальной) интубации для обеспечения возможности дыхания, назогастрального питания.

Оперативное лечение новорождённых с СПР возможно с первых дней жизни при отсутствии противопоказаний в связи с сопутствующей патологией. Если у ребёнка при поступлении имеет место течение трахеобронхита (что довольно часто встречается у младенцев, поступающих интубированными эндотрахеально), оперативное лечение следует выполнять после купирования трахеобронхита, либо на минимуме его проявлений при невозможности полного его купирования. При наличии пневмонии операция возможна на фоне остаточных ее проявлений.

Послеоперационный период

В первые часы после операции на области операционных ран накладываются ёмкости со льдом с целью уменьшения отека мягких тканей.

Проводится антибактериальная терапия (антибиотик широкого спектра действия в течение 7–10 дней).

При установке наружного стержневого КДА, а также при наружном расположении приводного винта накостного аппарата проводится ежедневная смена асептических полуспиртовых повязок.

Швы удаляются на 7–10-е сутки после операции.

Период компрессии длится 5–7 дней. Затем следует период distraction.

Distraction проводится по 1 мм в сутки дробно: по 0,25 мм за 4 раза до выдвигания нижней челюсти кпереди до правильного прикуса.

В раннем послеоперационном периоде важно решить вопрос о сроках экстубации. Решение принимается реаниматологом на основании начальной степени СОА, неврологического статуса ребёнка, наличия явлений трахеобронхита и других клинически значимых факторов.

У младенцев с лёгкой степенью СОА экстубация в некоторых случаях возможна даже до начала distraction. Но, как правило, обычный срок экстубации – 3–5-е сутки после начала distraction (в тяжёлых случаях этот срок может увеличиваться до 7–10 суток). Если ребёнок после экстубации не справляется с самостоятельным дыханием в течение суток, его необходимо повторно интубировать, а экстубировать не ранее чем через 3 дня.

Перевод на самостоятельное питание необходимо начинать после того, как дыхание полностью нормализуется. Перевод осуществляется постепенно с медленным увеличением доли самостоятельного кормления (докорм через зонд).

Во время distraction часто наблюдается отставание в раскручивании одного из аппаратов. Как правило, отстаёт аппарат, расположенный на стороне, на которой наиболее часто лежат новорождённые дети, так как несмотря на то, что сестринский персонал периодически перекладывает

детей на разные бока, всё же большее время ребёнок проводит на каком-либо одном боку – в основном на том, который обращён в сторону прохода у кровати. Поэтому необходимо внимательно следить за отклонением нижней челюсти от средней линии в процессе distraction.

При возникновении отклонения необходимо уменьшить темп distraction на опережающем аппарате либо увеличить его на отстающем. Принятие первого или второго решения зависит от результатов эхографического исследования distractionного регенерата (УЗИ).

УЗИ distractionного регенерата позволяет:

- точно контролировать величину раскручивания аппаратов;
- контролировать степень зрелости distractionного регенерата и в зависимости от степени его зрелости индивидуально менять темп и ритм distraction в сторону их увеличения или уменьшения для формирования более полноценного (нормотрофического) регенерата.

Алгоритм эхографического исследования distractionного регенерата при КДО (рис. 6):

- перед началом distraction производится определение взаимного расположения костных фрагментов и измерение расстояния между проксимальными и дистальными фиксирующими элементами (лапками) аппарата;
- начало distraction осуществляется непосредственно под эхографическим контролем до визуальной регистрации первых признаков смещения костных фрагментов;
- эхографический контроль за перемещением костных фрагментов и состоянием distractionного регенерата следует осуществлять с интервалом в 3–4 дня;
- измерение distractionного перемещения костных фрагментов следует проводить, ориентируясь на прирост расстояния между фиксирующими элементами КДА;
- выявление эхографических признаков формирования нормотрофического регенерата не требует изменения темпа distraction; выявление эхографических признаков формирования гипертрофического регенерата требует увеличения темпа distraction до 1,5–2 мм в сутки; выявление эхографических признаков формирования гипотрофического регенерата требует замедления темпа distraction до 0,75–0,5 мм в сутки;
- в период ретенции эхографический контроль за созреванием distractionного регенерата проводится с интервалом в 1 месяц до появления признаков завершения минерализации distractionного регенерата.

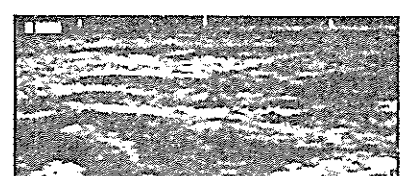
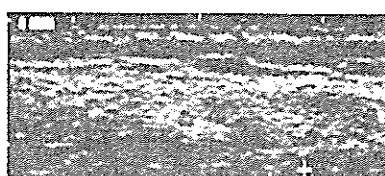
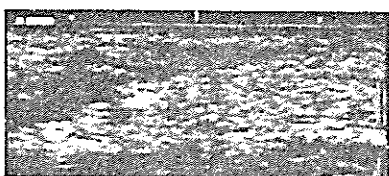


Рис. 6. Эхограммы зональной структуры регенератов в период distraction: а) гипотрофический; б) нормотрофический; в) гипертрофический.

Для того чтобы избежать задержки distraction, связанной с преодолением упругих напряжений в КДА, необходимо всегда начинать distraction под ультразвуковым контролем, когда раскручивание distractionного аппарата осуществляется непосредственно под эхографическим наблюдением до появления первых эхографических признаков начала смещения костных фрагментов. Иначе такая задержка ведёт к избыточному созреванию фиброзной ткани, что является нежелательным.

В конце периода distraction проводится рентгенологический контроль регенератов, положения и состояния аппаратов.

После окончания distraction приводной винт аппарата следует отсоединить от корпуса аппарата. При этом, если контрапертура в заушной области во время оперативного вмешательства была наложена правильно, корпус аппарата будет полностью скрыт в мягких тканях, что обеспечит полное заживление кожной раны контрапертуры над аппаратом. Таким образом, весь ретенционный период аппарат будет полностью изолирован мягкими тканями от внешней среды, что исключает необходимость ежедневной смены повязок вокруг аппаратов, как, например, в случае установки стержневых КДА (поскольку ребёнок на период ретенции выписывается домой) и исключает возможность воспалительных осложнений.

После окончания периода distraction следует ретенционный период, который составляет минимум 12 недель. По истечении ретенционного периода проводится удаление КДА в плановом порядке (накостные – под общим обезболиванием, а стержневые КДА в амбулаторных условиях без анестезии). Перед удалением аппаратов проводится рентгенологический контроль состоятельности регенератов и степени их оссификации (при недостаточной оссификации удаление КДА следует отложить до достижения необходимой её степени).

Уранопластика (одномоментная – мягкого и твёрдого нёба) выполняется в плановом порядке начиная с возраста 1 года.

В раннем послеоперационном периоде после проведённой уранопластики могут возникать временные обструктивные нарушения дыхания из-за послеоперационного сужения нёбно-глоточного кольца и послеоперационного отёка мягкого нёба (и иногда языка). Из этого вытекают следующие рекомендации:

- при наличии трахеостомы её закрытие следует проводить после уранопластики;
- ребёнку с СПР, которому не проводился КДО нижней челюсти в связи с лёгкой формой СОА и у которого всё же сохраняется недоразвитие нижней челюсти к возрасту 1 года, следует перед уранопластикой заблаговременно провести этап КДО нижней челюсти с целью минимизации возможных обструктивных нарушений дыхания после последующей уранопластики.

Особенности собственной модификации уранопластики заключаются в следующем:

- мышцы нёба отсекаются от мест патологического прикрепления к нёбным костям;
- мышцы отсепаровываются и от носовой, и от ротовой слизистой оболочки;
- мышцы сшиваются вместе «конец в конец» с формированием мышечного кольца;
- один из язычков отсекается полностью;
- ушивание нёба в области язычков проводится с использованием пластики треугольниками для обеспечения положения оставшегося язычка по центральной линии;
- если нёбные лоскуты к окончанию оперативного вмешательства оказываются смещёнными кзади, их фиксируют в этом положении без подтягивания к фронтальному отделу верхней челюсти;
- если к концу операции остается участок нижней поверхности носовой слизистой, не покрытый нёбными лоскутами, на передний отдел нёба накладывается защитная повязка с фиксацией ее краев к слизистой альвеолярного отростка верхней челюсти.

СВОД ПРАКТИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

- Принципиальная схема лечения детей с синдромом Пьера Робена:
 1. Компрессионно-дистракционный остеосинтез нижней челюсти.
 2. Уранопластика.
 3. Закрытие трахеостомы (при наличии).
 4. Ортодонтическое лечение.
- При рождении ребёнка с СПР медперсоналу учреждения необходимо связаться со стационаром, в котором проводится лечение таких детей, и по согласованию с ответственными лицами провести диагностику для решения вопроса о наличии показаний к оперативному лечению (при этом данное решение желательно принимать в течение первой недели жизни ребёнка).
- Для определения показаний к оперативному лечению необходимы:
 - компьютерная томография черепа и шеи с шагом не более 1 мм;
 - проведение фиброларингоскопии;
 - заключение невропатолога с данными нейросонографии;
 - выписка ребёнка;
 - осмотр челюстно-лицевого хирурга, ЛОР-врача, генетика (если имеется такая возможность);на основании этих данных принимается решение о переводе в специализированное учреждение. Решение о переводе принимается совместно с врачами и администрацией учреждения, куда переводится пациент. Если ребёнок находится в домашних условиях – госпитализация проводится в индивидуальном порядке (в зависимости от состояния ребёнка).
- Лечение таким детям должно оказываться в условиях многопрофильного детского стационара с обязательным наличием отделений челюстно-лицевой хирургии, реанимации, хирургии новорождённых, торакальной хирургии, ЛОР-отделения, эндоскопической и педиатрической служб.
- Младенцев с лёгкой степенью СОА можно госпитализировать в хирургическое отделение; со среднетяжёлой степенью – желательно госпитализировать в отделение реанимации; с тяжёлой – обязательно в отделение реанимации. При необходимости – интубация трахеи, установка назогастрального зонда.
- При госпитализации в хирургическое отделение – соблюдение мер, снижающих вероятность, частоту и длительность эпизодов обструктивного апноэ, а также вероятность аспирации слюны, пищи или срыгнуваемого содержимого.
- Оптимальные сроки оперативного вмешательства у новорождённых – пятый-седьмой день после рождения, когда купируются явления желтухи новорождённых. При необходимости по показаниям возможно

провести оперативное лечение и в первые 2–3 дня жизни до появления высоких значений билирубина. Из прочих условий – оперативное вмешательство должно проводиться на минимуме (лучше – после полного купирования) явлений трахеобронхита; после стихания острых явлений пневмонии при её наличии.

- Рекомендуется использование наkostных аппаратов с наружным расположением приводного винта в заушной области.
- Создание контрапертуры в заушной области для вывода приводного винта аппарата.
- Контрапертуру следует создавать таким образом, чтобы место соединения приводного винта с корпусом аппарата находилось под мягкими тканями.
- Канал контрапертуры должен проходить через мышечные слои.
- Векторы distraction должны быть параллельны окклюзионной плоскости и максимально параллельны сагиттальной плоскости.
- Верхняя половина/треть линии остеотомии должна отклоняться кпереди.
- Мышечные слои ушиваются над корпусом аппарата.
- Начало distraction – на 5–7-е сутки после операции.
- Срок экстубации – 3–5-е сутки после начала distraction (в тяжёлых случаях 7–10-е сутки).
- Перевод на самостоятельное питание осуществляется после полной нормализации дыхания с постепенным увеличением доли самостоятельного кормления (докорм через зонд).
- УЗ-контроль регенератов с коррекцией темпа и ритма distraction по результатам исследования.
- Контроль смещения средней линии нижней челюсти с коррекцией смещения за счёт изменения темпа и ритма distraction (по результатам УЗ-контроля регенератов).
- Отсоединение приводного винта от корпуса аппарата после окончания периода distraction.
- Ретенционный период не менее 12 недель.
- При сохраняющемся недоразвитии нижней челюсти проведение КДО нижней челюсти перед уранопластикой, если distraction ранее не проводилась из-за лёгкой формы СОА.
- Одноэтапная (устранение расщелины и твёрдого, и мягкого нёба одновременно) уранопластика в плановом порядке после 1 года.
- При наличии трахеостомы её закрытие следует проводить после уранопластики.
- Наблюдение и лечение у ортодонта на всех этапах (по показаниям).

АВТОРСКИЙ ХИРУРГИЧЕСКИЙ МЕТОД С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ КДО У МЛАДЕНЦЕВ С СИНДРОМОМ ПЬЕРА РОБЕНА

Способ устранения СОА у новорождённых детей, обусловленного недоразвитием нижней челюсти (патент № 2289343). Остеотомия нижней челюсти осуществляется через обе кортикальные пластинки и губчатое вещество кости, костные отломки подвергаются компрессии, а затем дистракции с помощью двух накостных КДА. Винты аппаратов выводятся наружу через отдельные контрапертуры на коже в заушных областях. Во время дистракции происходит перемещение нижней челюсти вместе с мышцами дна полости рта и языком кпереди, в результате чего просвет ВДП увеличивается, дыхание полностью нормализуется (рис. 7, 8).

Дистракция начинается на 5–7-е сутки после операции по 1 мм в день за 4 приёма по 0,25 мм до достижения необходимого функционального и косметического результата. Период ретенции длится не менее 12 недель, затем аппараты удаляются.

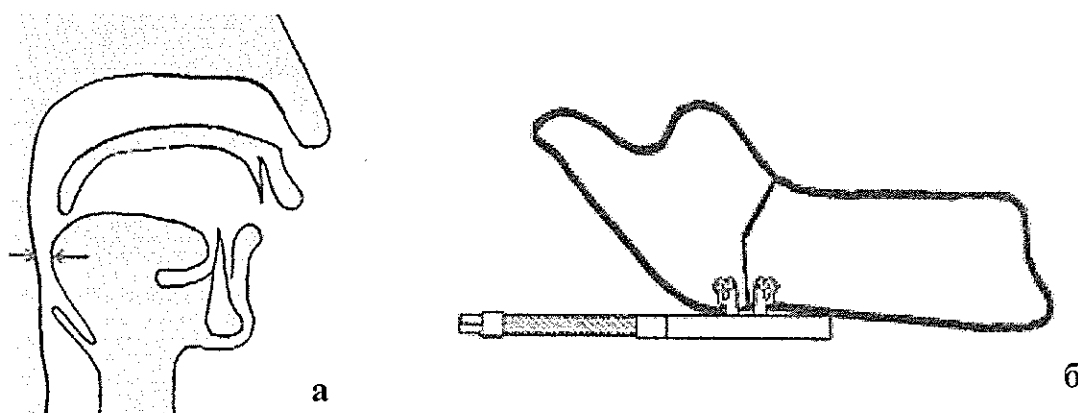


Рис. 7. Схема верхних дыхательных путей и схема разработанного способа при синдроме обструктивного апноэ.

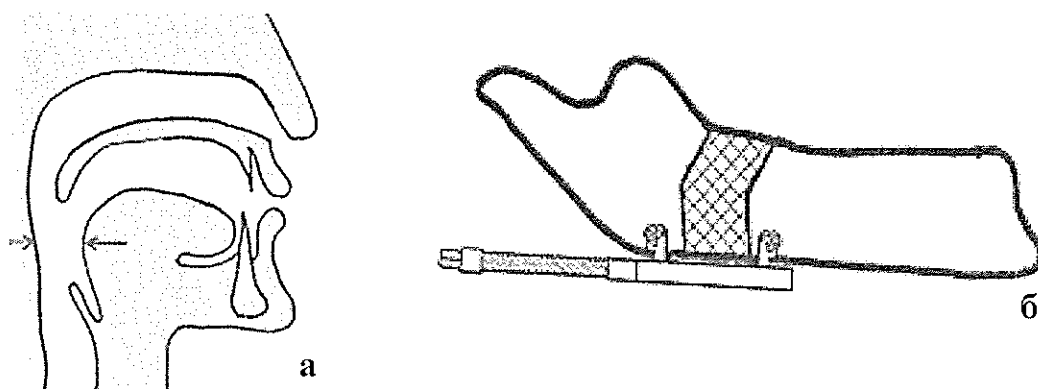


Рис. 8. Схема верхних дыхательных путей и схема полученного результата после дистракции.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ

Наблюдение 1

Ребёнок Б. 1 месяца жизни с синдромом Пьера Робена, синдромом обструктивного апноэ тяжёлой степени. Ребёнок в тяжёлом состоянии доставлен в первые сутки жизни из родильного дома в отделение хирургии новорождённых ДГКБ св. Владимира из-за невозможности самостоятельного дыхания в положении на спине и на боку, в связи с чем ребёнок в отделении был переведён в положение на животе с подвешиванием за голову. Ребёнок не мог самостоятельно питаться, поэтому был установлен желудочный зонд для обеспечения кормления (рис. 9).

Спустя 2 недели ребёнок был снят с подвешивания. Однако самостоятельное дыхание на спине по-прежнему отсутствовало. В положении на боку дыхание было шумным, с инспираторной одышкой и приступами апноэ. Во время вдоха отмечалось втяжение уступчивых мест грудной клетки (рис. 10).

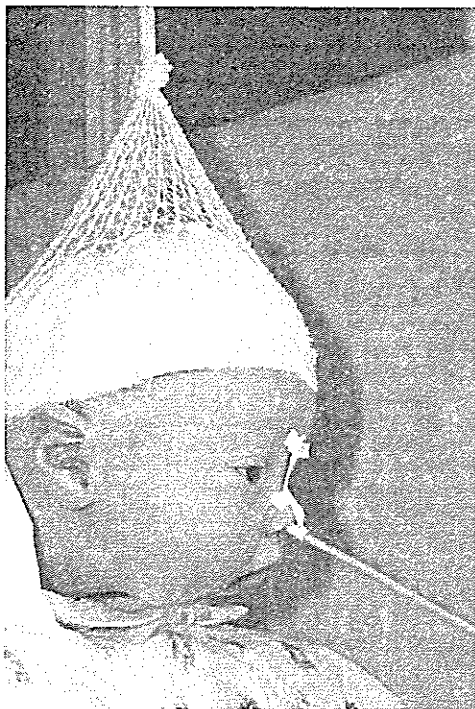


Рис. 9. Ребёнок 1 мес. с синдромом Пьера Робена в положении на животе с подвешиванием за голову. Установлен назогастральный зонд.

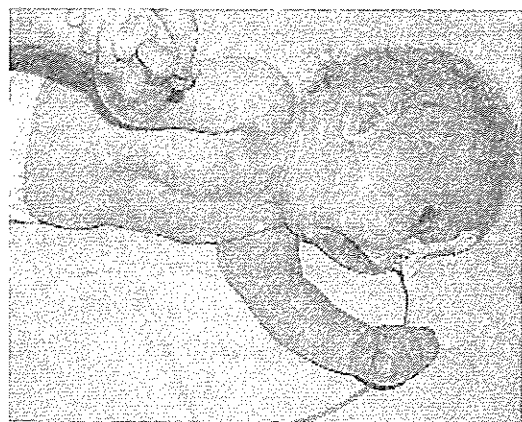


Рис. 10. Ребёнок (1 мес.) с синдромом Пьера Робена. Видны признаки обструктивных нарушений дыхания (втяжения уступчивых мест грудной клетки).

Учитывая безуспешность консервативных методов, в возрасте 1,5 месяца выполнена операция – двусторонняя остеотомия нижней челюсти с наложением наружного стержневого КДА для детей грудного и раннего возраста (рис. 11).

Дистракция начата на 5-е сутки после операции по 1 мм в день за 4 приёма по 0,25 мм. На 4-е сутки дистракции ребёнок мог самостоятельно дышать на боку. На 7-е сутки отмечалось свободное дыхание в любом положении тела без признаков обструкции ВДП. На 10-е сутки дистракции желудочный зонд был удалён.

Длительность дистракционного периода составила 15 дней. Через 12 недель аппарат был удалён, так как уже к этому сроку на контрольных рентгенограммах с обеих сторон определялись регенераты костной плотности. Размер регенератов составил по 15 мм с каждой стороны.

В результате проведённого лечения получен хороший функциональный и косметический результат: устранено недоразвитие нижней челюсти, обеспечено свободное дыхание в любом положении тела, обеспечено самостоятельное питание, отмечается нормальная прибавка в весе.

Уранопластика проведена в 1,5 года.

В дальнейшем проводилось ортодонтическое лечение.



Рис. 11. Тот же ребёнок. Установлены наружные стержневые КДА. Окончание дистракции. Обструктивных нарушений дыхания нет.

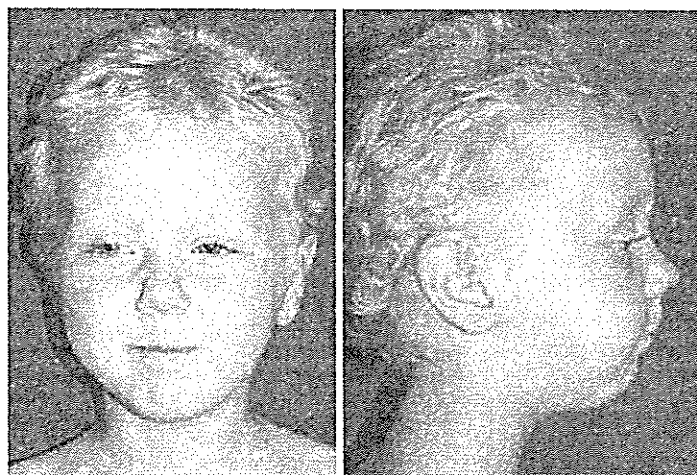


Рис. 12. Тот же ребёнок в возрасте 5 лет. Нарушений дыхания и питания нет. Достигнутый косметический результат сохранён.



Рис. 13. Та же пациентка в возрасте 16 лет. Достигнутый функционально-косметический результат сохранен.

Наблюдение 2

Ребёнок С. 3 недель жизни поступил в отделение хирургии новорождённых ДКГБ св. Владимира с диагнозом синдром Пьера Робена, синдром обструктивного апноэ тяжёлой степени. Гипотрофия II степени.

При поступлении состояние тяжёлое. Самостоятельное адекватное дыхание в положении на спине невозможно. Отмечались эпизоды обструктивных апноэ как во сне, так и в состоянии бодрствования; дыхание резко стридорозное, с втяжениями уступчивых мест грудной клетки и возникновением общего цианоза, ребёнок крайне беспокоен. Дыхание возможно было только в положении на боку или на животе с подвешенной за лейкопластырную шапочку головой. Питание могло осуществляться только через желудочный зонд, в противном случае происходила аспирация пищи. Ребёнок постоянно был вялым, капризным. При проведении мониторинга сатурации крови во время эпизодов апноэ её минимальные значения достигали 63 %. Отмечалось выраженное недоразвитие нижней челюсти – её смещение кзади составляло 12 мм (рис. 14 а–г). На боковом рентгеновском снимке гортани и трахеи язык практически полностью перекрывает просвет верхних дыхательных путей (рис. 15).

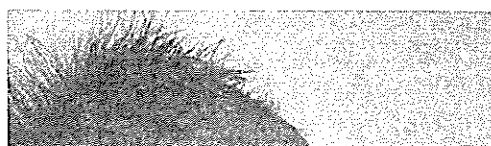
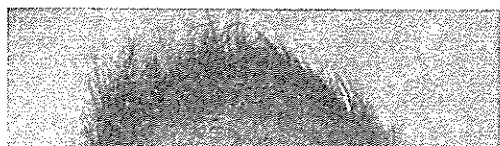
Проведено оперативное вмешательство по жизненным показаниям – остеотомия нижней челюсти с двух сторон с наложением на костных КДА (рис. 16).

Послеоперационный период без осложнений. Дистракция начата на 5-е сутки после операции по 1 мм в сутки за 4 приёма по 0,25 мм. Улучшение дыхания началось уже на 4-е сутки дистракции, и к 6 суткам явления обструкции верхних дыхательных путей купировались полностью. Ребёнок экзубирован на 6-е сутки после начала дистракции.

Кормление помимо зонда началось с 6-х суток дистракции. Окончательный перевод на самостоятельное питание с удалением зонда произведён на 13-е сутки дистракции (рис. 17).

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 (рис. 16. А). На боковом рентгеновском снимке гортани и трахеи после дистракции определяется увеличение просвета верхних дыхательных путей в несколько раз (рис. 18). Ретенционный период составил 3 месяца, по истечении которого аппараты были удалены.

При контрольном мониторинге сатурации её минимальные значения не опускаются ниже 90 %. Дыхание на спине свободное, в том числе и во время сна. Ребёнок активен, набирает положенный по возрасту вес (рис. 19. А, Б). При осмотре через 6 месяцев после удаления КДА признаков обструкции верхних дыхательных путей нет. Функциональный и косметический результаты сохраняются. В 2 года ребёнку проведена уранопластика.



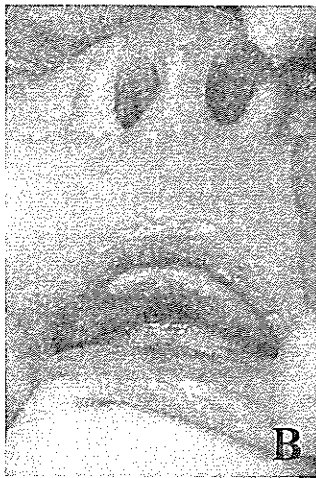


Рис. 14 (А–Г). Ребёнок С. 3 недели жизни с диагнозом: синдром Пьера Робена, синдром обструктивного апноэ тяжёлой степени. Гипотрофия II степени.

Установлен назогастральный зонд для питания.

А, Б – внешний вид ребёнка до distraction;

В – смещение нижней челюсти кзади составляет 15 мм;

Г – эпизод обструктивного апноэ.

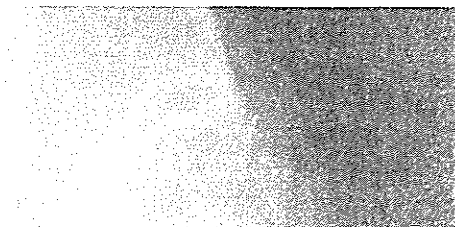


Рис. 15. Рентгенограмма гортани и трахеи в боковой проекции до дистракции. Определяется выраженное недоразвитие нижней челюсти. Язык практически полностью перекрывает просвет верхних дыхательных путей (указано жирными стрелками). Двойная стрелка указывает смещение нижней челюсти кзади относительно верхней.

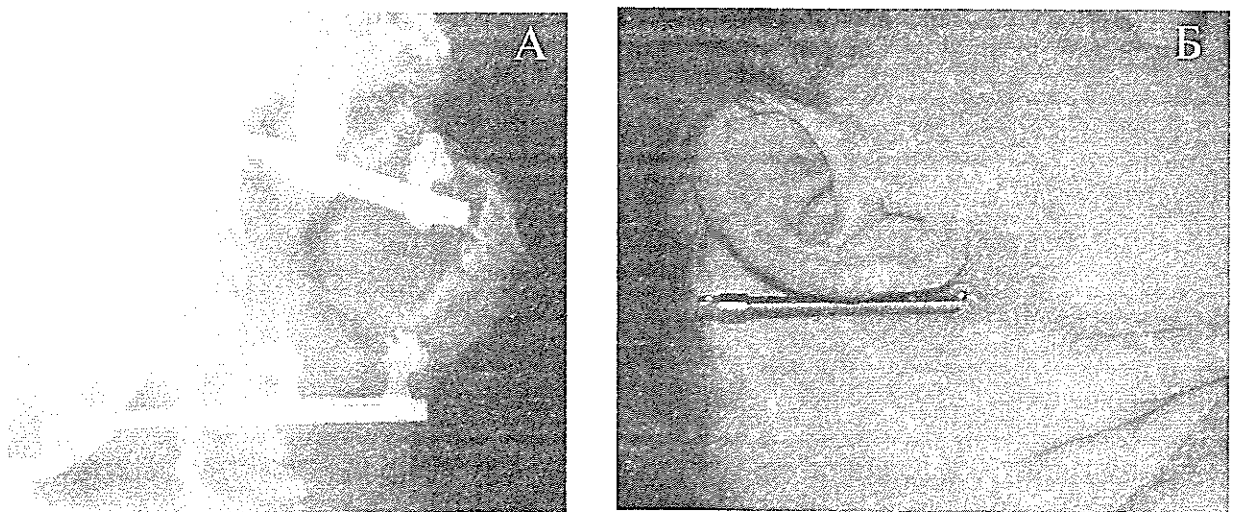


Рис. 16. А – рентгеновский снимок нижней челюсти в боковой проекции в конце периода дистракции. Установлены наcostные КДА с двух сторон. Регенераты по 15 мм с каждой стороны. Б – внешний вид ребёнка с винтом аппарата в заушной области.



Рис. 17. Внешний вид ребёнка на тринадцатые сутки дистракции. Явления синдрома обструктивного апноэ купированы полностью. Ребёнок переведен на самостоятельное питание.

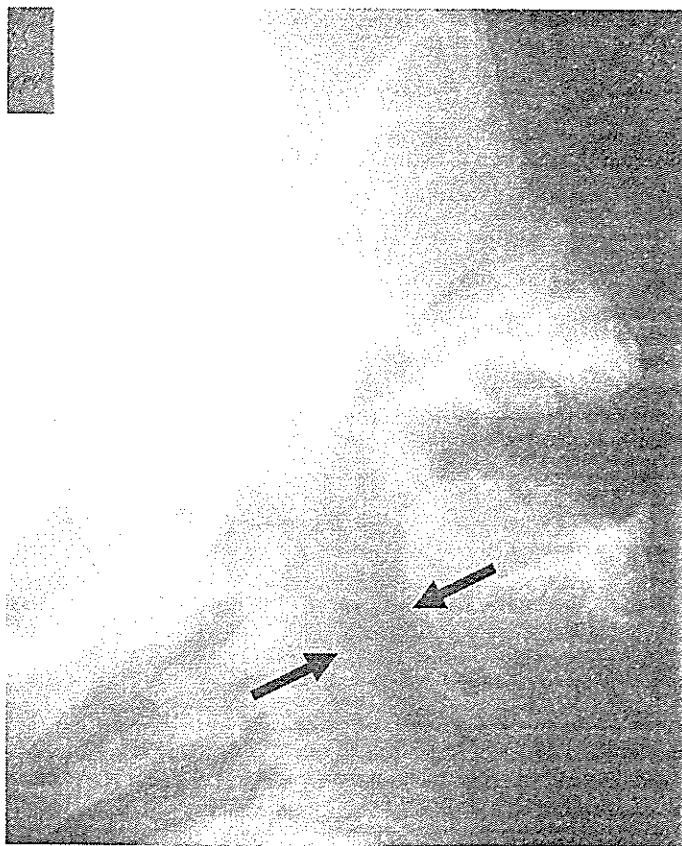


Рис. 18. Рентгенограмма гортани и трахеи в боковой проекции после дистракции. Просвет верхних дыхательных путей увеличился в несколько раз. Недоразвитие нижней челюсти устранено.





Рис. 19. А, Б – внешний вид ребёнка после удаления аппаратов. Ребёнок активен, набирает положенный по возрасту вес; **Б** – дыхание ребёнка на спине свободное, в том числе и во сне.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Берхман М.В. Экспериментальное обоснование применения чрескостного остеосинтеза в лечении переломов и реконструктивной хирургии нижней челюсти: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Курган, 2008. 24 с.
2. Вейн А.М., Елигулашвили Т.С., Полуэктов М.Г. Синдром апноэ во сне. – М.: Эйдос Медиа, 2002.
3. Воробьев В.В., Хаспекоев Д.В. Способ интубации трахеи детям с патологией челюстно-лицевой области. // Материалы XII и XIII Всероссийских научно-практических конференций и Труды IX съезда Стоматологической Ассоциации России. – М., Медицинская книга. – 2004. – С. 429-432.
4. Десятилетний опыт применения компрессионно-дистракционного остеосинтеза в детской черепно-челюстно-лицевой хирургии. // Научно-практическая конференция «Технологии XXI века в стоматологии и челюстно-лицевой хирургии». Тверь, 2008. – С. 28 (Рогинский В. В., Комелягин Д.Ю., Дубин С.А., Надточий А.Г., Сатанин Л.А., Арсенина О.И., Старикова Н.В., Стукалов М.В., Логинова Н.К., Лакшина Т.А., Гусева И.Е., Григорян А.С.
5. Десятниченко К.С. Дистракционный остеогенез с точки зрения биохимии и патофизиологии. Гений ортопедии. Курган, 1998;4:120-129.
6. Дубин С.А. Устранение синдрома обструктивного апноэ у детей с недоразвитием нижней челюсти методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза: Дис. ... канд. мед. наук. – Москва, 2006. – 124 с.
7. Илизаров Г.А. Наш опыт остеосинтеза аппаратом автора. Тезисы докладов 1-го Всероссийского съезда травматологов и ортопедов СССР. М., 1963. С. 166–168.
8. Илизаров Г.А. Новый принцип остеосинтеза с применением перекрещивающихся спиц и колец. Сборник научных работ. Курган, 1954;1:146-160.
9. Илизаров Г.А. Остеосинтез перекрещивающимися спицами. Сборник научных работ. Курган, 1954;1:136-146.
10. Илизаров Г.А., Петров А.П., Иванова А.И., Утенькин А.А. Выращивание кожи под влиянием напряжения растяжения. Сборник научных трудов. Курган, 1985;10:185-193.
11. Калинин А.Л. Диагностика синдрома обструктивного апноэ/гипопноэ сна методом кардиореспираторного мониторинга // Функциональная диагностика. – 2004. – № 3. – С. 54-62.
12. Карачунский Г.М. Хирургическое лечение и реабилитация детей раннего возраста с секвенцией Пьера Робена: диссертация ... канд. мед. наук. Московская медицинская академия. – 2013. – 69 с.
13. Кельмансон И. А. Нарушения дыхания во сне у детей. – СПб.: Спец. лит. – 1997.
14. Кельмансон И.А. Сон и апноэ у детей. // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. – 1996. – Т. 41, № 5. – С. 28–35.
15. Кельмансон И. А. Сон, апноэ и риск нарушений ритма сердца у детей. // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. – 2000. – Т. 45. – №3. – С. 30-34.
16. 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 (33).
17. Козлова С.И. Демикова Н.С., Семенова Е., Блишников О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Атлас-справочник. Изд. 2-е, дополн. – М.: Практика, 1996. – 416 с.
18. Комелягин Д.Ю. Компрессионно-дистракционный остеосинтез костей лицевого скелета у детей: Дис. ... докт. мед. наук. Центральный научно-исследовательский институт стоматологии. – 2006. – 285 с.

19. Куцевляк В.И. Дистракционный и компрессионный методы лечения больных с аномалиями и деформациями нижней челюсти: Дисс. ... докт. мед. наук. Харьков, 1986. 389 с.
20. Латынин А.В. Одномоментный двунаправленный компрессионно-дистракционный остеогенез при дефектах и деформациях нижней челюсти различной этиологии у детей и подростков: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2004. 21 с.
21. Липман Д. Как избавиться от храпа. – СПб.: Питер Пабблишинг. – 1996.
22. Никитин А.А., Ибрагимова А.Э. Дистракционный остеогенез при лечении больных с дефектами и деформациями нижней и верхней челюсти. Пособие для врачей. М., 2003. 7 с.
23. Никитин Д.А. Хирургическое лечение и реабилитация больных с дефектами, деформациями и атрофией нижней челюсти с применением инновационных технологий: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2012. 24 с.
24. Осипян Э.Н. Клинико-рентгенологическая характеристика компрессионно-дистракционного остеосинтеза нижней челюсти в эксперименте. Остеосинтез нижней челюсти: Сб.тр. СГНИ. – Ставрополь. – 1979. – С. 48-53.
25. Самар Э., Винярский П.М. Внедрение новых способов ликвидации асфиксии. // VIII Всесоюзный съезд стоматологов: Тезисы. – М., 1987. – Т. 2. – С. 263.
26. Способ устранения синдрома дыхательной обструкции у новорождённых детей, обусловленного недоразвитием нижней челюсти: пат. 2289343 Рос. Федерация: МПК51 А 61 В 17/56 / Комелягин Д.Ю., Рогинский В.В., Дубин С.А., Седых А.А., Злыгарева Н.В., Строгонов И.А., Агеева Л.В., Хаспеков Д.В.; заявитель и патенто-обладатель ЗАО «Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии». – № 2005123722/14; заявл. 26.07.2005; опубл. 20.12.2006, Бюл. № 35. 2 с.
27. Шевцов В.И., Дьячков А.Н., Чиркова А.М., Ирьянов Ю.М. Регенерация костей черепа при чрескостном остеосинтезе. М., 2005. 168 с.
28. Шевцов В.И., Щудло М.М., Уткин В.А., Ерофеев С.А. Математическое моделирование дистракционного остеогенеза (экспериментальное исследование). Гений Ортопедии. Курган, 1996;1:6-13.
29. Argamaso R.V. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. // Cleft Palate Craniofac J. – 1992. – Vol. 29, № 3. – P. 232-238.
30. Aronson J. Experimental and clinical experience with distraction osteogenesis. Cleft Palate Craniofac. J. 1994;31(6):473-481.
31. Augarten A., Sagy M., Yahav J., Barzilay Z. Management of upper airway obstruction in the Pierre Robin syndrome. // Br. J. Oral Maxillofac. Surg. – 1990. – Vol. 28, № 2. – P. 105-108.
32. Bedhet N., Mercier J., Gordeeff A., Mouzard A., Delaire J. Labioglossopexy in Pierre Robin syndrome. Our experiences apropos of 70 cases. // Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac. – 1990. – Vol. 91, № 5. – P. 326-334.
33. Benjamin, B., & Walker, P. Management of airway obstruction in the Pierre Robin sequence. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 1991. – 22(1). – P. 29–37.
34. Broucqsault H, Lamblin MD, Hosana G, Fayoux P, Evaluation of the efficacy of tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2018 Jun;135(3):155-158
35. Bush P.G., Williams A.J. () Incidence of Robin anomalad (Pierre Robin syndrome). Br J Plast Surg.. – 1983. – 36:434–437.
36. Camacho M, Noller MW, Zaghi S. Tongue-lip adhesion and tongue repositioning for obstructive sleep apnoea in Pierre Robin sequence: a systematic review and meta-analysis. J Laryngol Otol 2017; 131(5):378–83.

37. Caouette-Laberge L., Bayet B., Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. // *Plast Reconstr Surg.* – 1994. – Vol. 93, № 5. – P. 934.
38. Caouette-Laberge L., Plamondon C., Larocque Y. Subperiosteal release of the floor of the mouth in Pierre Robin sequence: experience with 12 cases. // *Cleft Palate Craniofac. J.* – 1996. – Vol. 33, № 6. P. 468–472.
39. Cogswell J.J., Easton D.M. Cor pulmonale in the Pierre Robin syndrome. // *Arch. Dis. Child.* – 1974. – Vol. 49, № 11. – P. 905–908.
40. Cookson A., Hall B.D. Use of obturators in the early management of a case of Pierre Robin Syndrome (Pielou's method). // *Dent. Pract. Dent. Rec.* – 1968. – Vol. 18, № 7. – P. 264–266.
41. Cooper B.G., White J.E.S., Ashworth L.A. et al. Hormonal and metabolic profiles in subjects with obstructive sleep apnea syndrome and the acute effects of nasal continuous positive airway pressure (CPAP) treatment // *Sleep.* – 1995. – Vol. 18. – № 3. – P. 172–179.
42. Cozza P., Gatto R., Ballanti F., Prete L. Management of obstructive sleep apnoea in children with modified monobloc appliances. // *Eur J Paediatr Dent.* – 2004. – Vol. 5, № 1. – P. 24-29.
43. Delorme R.P., Larocque Y., Caouette-Laberge L. Innovative surgical approach for the Pierre Robin anomalad: subperiosteal release of the floor of the mouth musculature. // *Plast Reconstr Surg.* – 1989. – Vol. 83, № 6. – P. 960–964.
44. Diner P.A., Kollar E., Martinez H., Vazquez M.P. Submerged intraoral device for mandibular lengthening // *J. Craniomaxillofac. Surg.* – 1997. – Vol. 25. – N 3 (Jun.). – P.116-123.
45. Diner P.A., Kollar E.M., Martinez H., Vazquez M.P. Submerged intraoral device for mandibular lengthening. // *J. Cranio-Maxillofac. Surg.* – 1997. – Vol. 25. – P.116-123.
46. Dinwiddie R. Congenital upper airway obstruction. // *Paediatr Respir Rev.* – 2004 Vol. 5., № 1. – P. 17–24.
47. Dudkiewicz Z., Hortis-Dzierzbicka M., Sekula E., Piwowar W. Unique method of treatment of the Robin sequence. // *New Medicine – Pediatrics.* – 2001. – Vol. 4, № 1. – P. 215.
48. Dziuk S., Fleiner B., Härle F. Conservative treatment of Robin Sequence – Risk of asphyxia. // *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.* – 1996. – Vol. 24, Sup. 1. – P. 36.
49. Easter B., Wood C., Eppley B.L., Sadove A.M. Mandibular traction system for adjunctive management of airway insufficiency in infants with Pierre Robin malformation sequence. // *Am. J. Occup. Ther.* – 1991. – Vol. 45, № 10. – P. 941–943.
50. Eschler J. Pathology and muscular treatment of the Pierre Robin syndrome. // *Trans. Int. Conf. Oral Surg.* – 1967. – P. 430–434.
51. Fayoux P, Hosana G, Bonne NX, Nicollas R. Tongue-lip adhesion. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2013 Apr;130(2):99-102.
52. Freed G., Pearlman M.A., Brown A.S., Barot L.R. Polysomnographic indications for surgical intervention in Pierre Robin sequence: acute airway management and follow-up studies after repair and take-down of tongue-lip adhesion. // *Cleft Palate J.* – 1988. – Vol. 25, № 2. – P.151–155.
53. Freeman M.K., Manners J.M. Cor pulmonale and the Pierre Robin anomaly. Airway management with a nasopharyngeal tube. // *Anaesthesia.* – 1980. – Vol. 35, № 3. – P. 282–286.
54. Gabriella Galluccio, Valentina Mazzoli, Roberto Vernucci, Alessandro Silvestri, Ersilia Barbato. Neonatal Functional Treatment for Pierre Robin Sequence. *Turk J Orthod* 2019; 32(3): 151-9

55. Guilleminault C., Ariagno R., Coons S., Winkle R., Korobkin R., Baldwin R., Souquet M. Near-miss sudden infant death syndrome in eight infants with sleep apnea-related cardiac arrhythmias. // *Pediatrics*. – 1985. – Vol. 76, № 2. – P. 236–242.
56. Guilleminault C., Pelayo R., Clerk A., Leger D., Bocian R.C. Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disordered breathing. // *J Pediatr*. – 1995. – Vol. 127, № 6. – P. 905–912.
57. Guilleminault C., Stoohs R., Skrobal A., Labanowski M., Simmons J. Upper airway resistance in infants at risk for sudden infant death syndrome. // *J Pediatr*. – 1993. – Vol. 122, № 6. – P. 881–886.
58. Hadley R.C., Johnson J.B. Utilization of the Kirschner wire in Pierre Robin syndrome with case report. // *Plast Reconstr Surg*. – 1963. – Vol. 31. – P. 587.
59. Ho AC, Wong RW, Cheung T, Ng DK, Siu KK, Fung SC. Orthodontic plate for management of obstructive sleep apnoea in infants with Pierre Robin sequence: experience and protocol in Hong Kong. *J Orthod*. 2019 Dec;46(4):367-373.
60. Hoch B., Hochban W. Four-year-old girl with Goldenhar-sequence and severe obstructive sleep apnea, symptoms, diagnosis and therapy. // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 1998. – Vol. 43, № 3. – P. 277–281.
61. Hudgel D.W. Clinical manifestations of the sleep apnea syndrome // *Abnormalities of Respiration During Sleep*. – Orlando: Grune and Stratton. – 1986. – P. 21–38.
62. Jennum Poul, Ibsen Rikke, Kjellberg Jakob. Morbidity and mortality in children with obstructive sleep apnoea: a controlled national study. *Thorax* 2013; 68: 949–954
63. Jeresaty R.M., Huszar R.J., Basu S. Pierre Robin syndrome. Cause of respiratory obstruction, cor pulmonale, and pulmonary edema. // *Am. J. Dis. Child*. – 1969. – Vol. 117., № 6. – P. 710–716.
64. Johnson G.M., Todd D.W. Cor pulmonale in severe Pierre Robin syndrome. // *Pediatrics*. – 1980. – Vol. 65, № 1. – P. 152–154.
65. Kawashima S., Niikuni N., Nakajima J. et al. Application of NihonUniversity type sleep-splint (KA S-S) for children with obstructive sleep apnea syndrome. // *Dentistry in Japan*. – 2000. – Vol. 36. – P.105-108.
66. Kelly J.R., Sorenson H.W., Turner E.G. Prosthodontic treatment for Pierre Robin syndrome. // *J. Prosthet Dent*. – 1978. – Vol. 39, № 5. – P. 554–560.
67. Kiely J.L., Deegan P.C., McNicholas W.T. Resolution of obstructive sleep apnoea with growth in the Robin sequence. // *Eur Respir J*. – 1998. – Vol. 12, № 2. – P. 499-501.
68. Kipikasa A, Potocká E. Pierre Robin syndrome. // *Acta chirurgiae plasticae*. 1977. – Vol. 19, № 3-4. – P. 195-200.
69. Kirschner R.E., Low D.W., Randall P., Bartlett S.P., McDonald-McGinn D.M., Schultz P.J., Zackai E.H., LaRossa D. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? // *Cleft Palate Craniofac J*. – 2003. – Vol. 40, № 1. – P. 13-18.
70. Kumar KS, Vylopilli S, Sivadasan A, et al. Tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg* 2016;42(1):47–50.
71. Li H.Y., Lo L.J., Chen K.S., Wong K.S., Chang K.P. Robin sequence: review of treatment modalities for airway obstruction in 110 cases. // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. – 2002. Vol. 65, № 1. – P. 45-51.
72. Ludwig B, Glasl B, Sader R, Schopf P. Conservative orthodontic primary care of four newborns with the Pierre-Robin sequence triad. *J Orofac Orthop*. 2007 Jan;68(1):56-61.
73. Marcus C.L., Ornlín K.J., Basinki D.J. et al. Normal polysomnographic values for children and adolescents // *Am. Rev. Respir. Dis*. – 1992. –Vol. 146. –P. 1235-1239.
74. Mecklem D., Brimacombe J.R., Yarker J. Glossopexy in Pierre Robin sequence using the laryngeal mask airway. // *J. Clin. Anesth*. – 1995. Vol. 7, № 3. – P. 267-269.
75. Mermans JF, Lissenberg-Witte BI, Van Gogh CDL, Broers CJM, Van Hagen JM, Strijers RLM, Don Griot JPW. Tongue Lip Adhesion in the Treatment of Robin Sequence Res-

- piratory, Feeding, and Surgical Outcomes Journal of Craniofacial Surgery: November 2018 – Volume 29 – Issue 8 – p 2327-2333
76. Müller-Hagedorn S, Buchenau W, Arand J, Bacher M, Poets CF. Treatment of infants with Syndromic Robin sequence with modified palatal plates: a minimally invasive treatment option. *Head Face Med.* 2017 Mar 30;13(1):4
 77. National Heart, Lung and Blood Institute Fact Book: Fiscal Year 1993. US Department of Health Sciences, US Public Health Science, National Institute of Health. – 1994.
 78. Parsons R.W., Smith D.J. A modified tongue-lip adhesion for Pierre Robin anomalad. // *Cleft Palate J.* – 1980. – Vol. 17, № 2. – P. 144-147.
 79. Pielou W.R., Alien A. The use of an obturator in the management of the Pierre Robin syndrome. // *Dent. Pract.* – 1968. – Vol. 18. – P. 169.
 80. Poets CF, Koos B, Reinert S, Wiechers C. The Tübingen palatal plate approach to Robin sequence: Summary of current evidence. *J Craniomaxillofac Surg.* 2019
 81. Rawashdeh M.A. Transmandibular K-wire in the management of airway obstruction in Pierre Robin sequence. // *J Craniofac Surg.* – 2004. Vol –15., № 3. P. 447.
 82. Routledge R.T. The Pierre-Robin syndrome: a surgical emergency in the neonatal period. // *Br J Plast Surg.* – 1960. – Vol.13 – P. 204-222.
 83. Rubin, A. *Handbook of Congenital Malformations.* Philadelphia and Londoh: W. B. Saunders, 1969.
 84. Salmon, M. A. *Development Defects and Syndromes 42.* Aylesbury: H. M. and M. Publishers, 1978.
 85. Schaefer R.B, Gosain A.K. Airway management in patients with isolated Pierre Robin sequence during the first year of life. // *J Craniofac Surg.* – 2003. – Vol. 14, № 4. – P. 462-467.
 86. Smith J.D. Treatment of airway obstruction in Pierre Robin syndrome. A modified lip-tongue adhesion. // *Arch Otolaryngol.* – 1981. – Vol. 107, № 7. – P. 419-421.
 87. Stern L.M., Fonkalsrud E.W., Hassakis P., Jones M.H. Management of Pierre Robin syndrome in infancy by prolonged nasoesophageal intubation. // *Am. J. Dis. Child.* – 1972. – Vol. 124, № 1. – P. 78-80.
 88. Takagi Y., Mocalla I.L., Bosma J.F. Probe feeding of infants with the Pierre Robin syndrome. // *Cleft Palate J.* –1966. – Vol. 3. – P. 232.
 89. Viesel-Mathieu A, Safran T, GilardinoMS. A systematic review of the effectiveness of tongue lip adhesion in improving airway obstruction in children with Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg* 2016;27(6): 1453–6.
 90. Von Bodman A., Buchenau W., Bacher M., Arand J., Urschitz M.S., Poets C.F. The Tübingen palatal plate – an innovative therapeutic concept in Pierre-Robin sequence. // *Wien Klin Wochenschr.* – 2003. – Vol. 115, № 24. – P. 871-873.
 91. Wada T., Ishi T., Sugai T., Molla M.R., Matsuya T., Miyazaki T., Koh Y. Mandibular traction for relieving respiratory distress in the Pierre Robin Anomaly. A case report. // *J. Maxillofac. Surg.* – 1983. – Vol. 11, № 4. – P. 187-190.
 92. Waters K.A., Everett F.M., Bruderer J.W., Sullivan C.E. Obstructive sleep apnea: the use of nasal CPAP in 80 children. // *Am J Respir Crit Care Med.* – 1995. – Vol. 152, № 2. – P. 780-785.
 93. Wiechers C, Buchenau W, Arand J, Oertel AF, Peters K, Müller-Hagedorn S, Koos B, Poets CF. Mandibular growth in infants with Robin sequence treated with the Tübingen palatal plate. *Head Face Med.* 2019 Jun 22;15(1):17.
 94. Yao C.T., Wang J.N., Tai Y.T., Tsai T.Y., Wu J.M. 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.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ ПО ТЕМЕ НАСТОЯЩИХ МЕТОДИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

1. Лечение детей с синдромом обструктивного апноэ во сне, обусловленным деформациями костей лицевого скелета, с использованием компрессионно-дистракционного остеосинтеза. // 5-й Российский конгресс: «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». – М. – 2006. – С. 568 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Рогинским В.В., Дубиным С.А.).
2. Лечение детей с синдромом обструктивного апноэ во сне, обусловленным деформациями костей лицевого скелета, при помощи компрессионно-дистракционного остеосинтеза. // Научно-практическая конференция «Технологии XXI века в стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» Тверь, 2008. – С. 33 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Дубиным С.А., Рогинским В.В., Полуэктовым М.Г.).
3. Обструктивное апноэ у детей с синдромом Робена – тактика реабилитации // 7-й Российский Конгресс «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» М., 2008. – С. 464–465 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Дубиным С.А., Рогинским В.В., Надточим А.Г., Строгановым И.А., Злыгаревой Н.В.).
4. Реабилитация детей с синдромом обструктивного апноэ во время сна с использованием дистракционного остеосинтеза. // Материалы XII и XIII Всероссийских научно-практических конференций и Труды IX съезда Стоматологической Ассоциации России. М. – 2004. – С. 475–476.
5. Реабилитация детей с синдромом обструктивного апноэ во сне при недоразвитии нижней челюсти с использованием компрессионно-дистракционного остеосинтеза. 5-й международный симпозиум «Актуальные вопросы черепно-челюстно-лицевой хирургии и нейропатологии». М. – 2005. – С. 79 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Рогинским В.В., Дубиным С.А.).
6. Реабилитация детей с синдромом обструктивного апноэ во сне при недоразвитии нижней челюсти с использованием компрессионно-дистракционного остеосинтеза. // Материалы Всероссийской научно-практической конференции «Стоматология сегодня и завтра». МЗ РФ ЦНИИС. М. – 2005. – С. 51–52 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Рогинским В.В., Дубиным С.А.).
7. Синдром дыхательной обструкции у детей с недоразвитием нижней челюсти. // Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии 10 лет: результаты, итоги, выводы. М.: Детстомиздат, 2002. – С. 219–232 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Рогинским В.В., Злыгаревой Н.В., Агеевой Л.В., Карцевой Е.В., Строгановым И.А., Берловой М.М., Дубиным С.А.).
8. Устранение синдрома дыхательной обструкции у детей с недоразвитием нижней челюсти методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза // Лицом к лицу – мост в новое тысячелетие: Материалы юбилейной конференции. – Екатеринбург, 2001. – С. 69–70 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Рогинским В.В., Агеевой Л.В., Арсениной О.И., Хаспекковым Д.В., Строгановым И.А., Стариковой Н.В.).
9. Устранение синдрома обструктивного апноэ во сне у детей с недоразвитием нижней челюсти методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза. // Эпидемиология, профилактика и лечение основных стоматологических заболеваний у детей. Материалы научно-практической конференции, посвящённой 30-летию кафедры стоматологии детского возраста Тверской государственной медицинской академии. Тверь – 2004. – С. 119–125 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Рогинским В.В., Дубиным С.А., Злыгаревой Н.В., Агеевой Л.В., Карцевой Е.В., Арсениной О.И., Хаспекковым Д.В., Воробьёвым В.В., Строгановым И.А., Стариковой Н.В.).
10. Хирургическое лечение детей с синдромом обструктивного апноэ во сне методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза. // Тезисы конференции «Дентал Ре-

вью 2016» «Возможности метода компрессионно-дистракционного остеогенеза на современном этапе развития челюстно-лицевой хирургии». М. – 2016. С. 33–34 (Комелягин Д.Ю., Дубин С.А., Владимиров Ф.И., Петухов А.В., Дергаченко А.В., Дергаченко Ан. В., Крашенинников Л.А., Слипенко В.Г., Вафина Х.Я., Яматина С.В.).

11. Эффект реконструктивных операций на лицевом скелете на дыхание во сне у детей раннего возраста. // Актуальные проблемы сомнологии. Тезисы докладов 4-й Всероссийской конференции. М. – 2004. – С. 51 (Комелягин Д.Ю. в соавт. с Рогинским В.В., Дубиным С.А.)
12. Rehabilitation of children with lower jaw hypoplasia leading to sleep apnea syndrome by distraction osteogenesis // J. Cranio-Maxillofacial Surgery, sept.2006, Vol.34, suppl.1. – P.57 (D. Komelyagin в соавт. с V. Roginskiy, S.Dubin, A. Nadtochiy).
13. Rehabilitation of children with obstructive sleep apnoea syndrome using distraction osteosynthesis. // Consensus on Dentofacial and Cranial Growth Strategies. 4th International Congress of Maxillofacial and Craniofacial Distraction. Paris. – 2003. – P. 53 (Komelyagin D. в соавт. с Roginski V., Dubin S.).
14. Surgical treatment of children with OSA due to facial skeleton hypoplasia. // Book of Abstracts. XXII Congress of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery. Prague. – 2014. P. 247 (Komelyagin D., Dubin S., Petuchov A., Vladimirov F.I., Gordeev D.).