

## Синдром дыхательной обструкции у детей с недоразвитием нижней челюсти

*В. В. Рогинский, Д. Ю. Комелягин, Н. В. Злыгарева, Л. В. Агеева, Е. В. Карцева, И. А. Строгонов, М. М. Берлова, С. А. Дубин*

Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии

Дыхание играет важнейшую роль в обеспечении жизнедеятельности организма и складывается из процессов проведения воздуха через дыхательные пути (внешнего дыхания) и обмена газов между кровью и тканями (тканевого дыхания). Внешнее дыхание зависит от проходимости верхних и нижних дыхательных путей, эластических способностей легких, их морфологических и функциональных характеристик и т. д.

У детей функции внешнего дыхания отличаются от таковых у взрослых в силу возрастных анатомо-физиологических особенностей, главным образом за счет снижения легочного объема.

Существует достаточно много заболеваний, которые приводят к нарушению функции внешнего дыхания. В зависимости от механизма различают обструктивный, рестриктивный и смешанный типы нарушения дыхания. При обструктивном типе происходит снижение проходимости дыхательных путей, степень которого зависит от вида патологии. В основном причиной таких нарушений могут быть некоторые инфекционные болезни (дифтерия, коклюш), стенозы гортани и трахеи различного генеза (вследствие ожогов, послеоперационные, при опухолях и т.д.), а также врожденные и приобретенные поражения костей лицевого скелета, приводящие к его деформации. Наиболее значимо из них недоразвитие верхней и, особенно, нижней челюсти. При недоразвитии нижней челюсти (синдромы Пьера-Робена, Франческетти, I—II жаберных дуг; следствие посттравматического остеомиелита и анкилоза височно-нижнечелюстного сустава) обструкция верхних дыхательных путей бывает, как правило, более выражена. Ее механизм обусловлен смещением всего комплекса мягких тканей дна полости рта и корня языка к задней стенке глотки. Степень обструкции бывает в этом случае такова, что у детей возникают приступы асфиксии во время сна и бодрствования, которые могут привести к летальному исходу (в дополнение к этому у таких больных имеются проблемы с питанием, вследствие которых может развиваться гипотрофия). Функция внешнего дыхания характеризуется

резким нарушением инспираторных показателей, хотя и выдох также затруднен.

Любая форма дыхательной обструкции у ребенка требует лечения, тактика которого определяется видом патологии и, соответственно, уровнем обструкции. При недоразвитии нижней челюсти детей долгое время пытались лечить консервативно, что заключалось в подвешивании за лейкопластырь головы в положении на животе — ребенок учился дышать в условиях измененной анатомии верхних дыхательных путей. Одновременно устанавливали назогастральный зонд для нормального питания. В тяжелых случаях при выраженных приступах асфиксии накладывали трахеостому или производили глоссопексию с помощью специального устройства, наподобие воздуховода для смещения корня языка кпереди (Bath, Bull, 1997; Mecklem et al., 1995; Caouette-Laberge et al., 1994). Использовали также другие варианты выдвижения языка вперед — глоссохейлоадгезию (Smith, 1981). Один из старых методов улучшения проходимости верхних дыхательных путей заключался в аденотонзиллэктомии (Hochban, Hoch, 1998). Результаты такого лечения часто были неудовлетворительными (Caouette-Laberge et al., 1994), поэтому тактика стала меняться с привлечением более решительных хирургических вмешательств. J. M. Pensler с соавт. (1993) производили остеотомию нижней челюсти с ее реконструкцией — удлинением. D. James, L. Ma (1997) перед аналогичным хирургическим вмешательством накладывали трахеостому в качестве предоперационной подготовки. У детей с недоразвитием нижней челюсти, вследствие анкилоза ВНЧС, М. М. El-Sheikh с соавт. (1996) выполняли одномоментную артропластику и скользящую остеотомию нижней челюсти и подбородка.

Несмотря на улучшившиеся результаты, продолжали появляться новые методы лечения детей с дыхательной обструкцией при недоразвитии нижней челюсти. Одним из них стал компрессионно-дистракционный остеосинтез (КДО) нижней челюсти. Его преимущества заключались в плавном, постепенном растяжении фрагментов кости и росте с ней

мягких тканей, возможности удлинения челюсти на большее расстояние за один этап, постепенном привыкании ребенка к изменяющейся анатомии. Многие авторы успешно применяли этот метод при лечении детей с синдромом дыхательной обструкции при недоразвитии нижней челюсти (McCarthy et al., 1992; Rodriguez, Dogliotti, 1998; Strohecker et al., 1998). W. Hochban, B. Hoch (1998) перед дистракцией нижней челюсти проводили полный курс консервативной терапии.

Необходимо отметить, что все перечисленные авторы, выполнявшие дистракцию и другие реконструктивные операции на нижней челюсти, осуществляли лечение независимо от возраста, который колебался в пределах от периода новорожденности до 12—13 лет, а величина дистракции — от 18 до 35 мм. При этом некоторые исследователи предпочитали другим методам именно дистракцию, считая, что, в отличие от последней, скользящую остеотомию, например, нельзя делать до завершения роста лицевого скелета (Hochban, Hoch, 1998). В то же время, к сожалению, остаются сторонники откладывания всех хирургических вмешательств на костях лицевого скелета до завершения их роста и менее радикального лечения в этот период (Deegan et al., 1995).

Под нашим наблюдением находилось 30 детей в возрасте от 2 до 6 лет с синдромом дыхательной обструкции при недоразвитии нижней челюсти. Дети с диагнозом синдром Пьера-Робена составляли 16 наблюдений, с синдромом Франческетти — 1 наблюдение, недоразвитием нижней челюсти после травмы — 1 наблюдение, анкилозом ВНЧС — 10 наблюдений, синдромом Нагера — 1 наблюдение.

Дети с синдромом Пьера-Робена имели весьма характерный внешний вид. Данный синдром включает следующий симптомокомплекс: микрогению, незаращенное или высокое небо, глоссоптоз, ретроглоссию. Наблюдаются комбинации и с другими пороками. Первые симптомы заболевания выявляются сразу после рождения. Тяжесть состояния обусловлена смещением языка и затруднением дыхания. Дети беспокойны, у них выражен цианоз, дыхание шумное. Если не производить выдвигание и фиксацию языка, у части детей наступает асфикция. Выведение языка сразу облегчает их состояние. У большинства детей в условиях гиповентиляции имеет место западение грудины и уступообразное межреберное втяжение. При неадекватной терапии частым осложнением является пневмония. Кормление детей осуществляется через желудочный зонд. Лечение ребенка должно быть направлено на облегчение дыхания и компенсацию кислородной недостаточности. В 60—70-е годы

язык фиксировали швами в полости рта к щекам (по Дюамемо), ко дну полости рта или грудной клетки. Этот метод травматичен для новорожденного, при длительной фиксации возможна трансформация в раневой сепсис.

В последние годы для адаптации ребенка и облегчения его дыхания используется постуральное положение: голову ребенка, лежащего на животе, фиксируют в положении разгибания с помощью «клеевой шапочки» к горизонтальной перекладине. Данный метод также имеет недостатки: положение не избавляет от гиповентиляции и ребенок длительное время испытывает кислородное голодание, кормление осуществляется только через желудочный зонд, ребенок лежит с открытым ртом, поэтому теряется много жидкости со слюной, под «клеевой шапочкой» формируются некрозы мягких тканей головы, возможны септические осложнения, пневмония, детям проводят постоянную антибактериальную терапию.

По нашим наблюдениям, длительность постурального положения колеблется от 2 нед до 1,5—2 мес. Постепенно детей переводят в положение на боку. Таким образом их приучают адекватно дышать и питаться в условиях измененной анатомии верхних дыхательных путей. При последующем наблюдении в течение 1—2 лет у детей сохраняется шумное стридорное дыхание, у большинства из них формируется грудная клетка уплощенной формы с западением грудины. Респираторно-вирусные инфекции протекают тяжело, нередко осложняются пневмонией. Вскармливание затруднено до 6—7 мес, до введения в питание более густой пищи. У детей с синдромом Пьера-Робена отмечается задержка психомоторного и физического развития. Несмотря на положительную динамику в отношении дыхания и питания, в дальнейшем у больных вновь появляются признаки дыхательной обструкции, иногда с летальным исходом, возникают проблемы с питанием, вплоть до развития кахексии (рис. 1).

Около 20 % детей с артрозами и анкилозами имеют симптомы хронической дыхательной недостаточности. У некоторых из них развивается тяжелая форма дыхательной обструкции, обусловленная недоразвитием нижней челюсти и смещением комплекса тканей дна полости рта кзади. В этой группе больных 1 ребенок погиб дома от асфиксии вследствие острой респираторной инфекции. Выраженное недоразвитие нижней челюсти — частая причина синдрома дыхательной обструкции, что всегда угрожает жизни ребенка.

В этой группе больных 10 пациентов поступили в крайне тяжелом состоянии и оперированы по экстренным показаниям. В начальном периоде работы 5 больным были проведены



**Рис. 1.** Внешний вид б-ой В. 8 мес с синдромом Пьера-Робена, синдромом дыхательной обструкции: а — кахексия, дыхательная обструкция; б — после прошивания языка. Б-ая рефлекторно удерживает лигатуру для облегчения дыхания.

операции остеотомии с выдвижением нижней челюсти и артропластикой. В последние три года 5 пациентам проводился КДО.

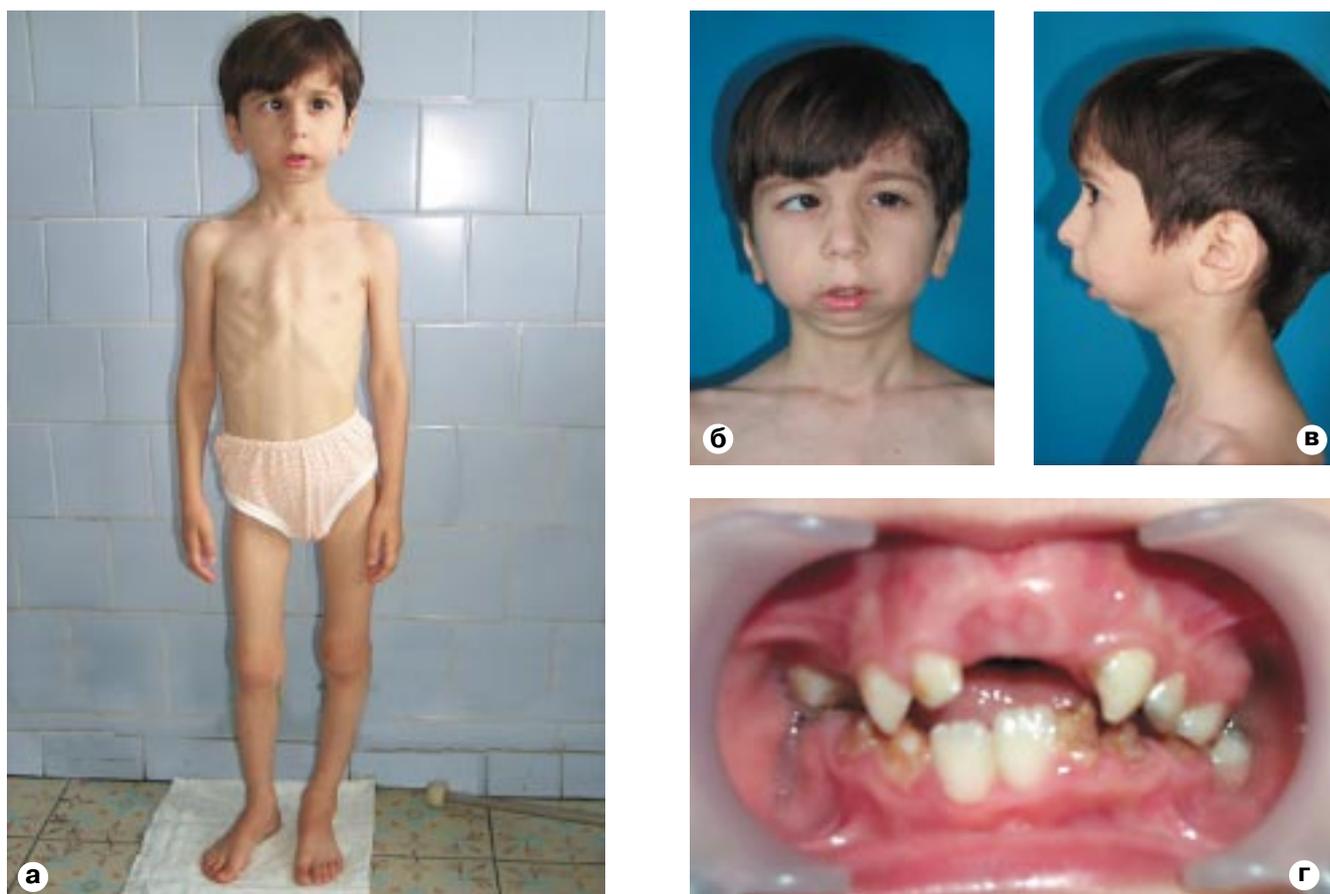
Метод компрессионно-дистракционного остеосинтеза применен нами для лечения 8 детей, страдающих тяжелой формой дыхательной обструкции в возрасте от 1,5 мес до 5 лет. Из них синдром Пьера-Робена был у 2 детей, акрофациальной дизостоз Нагера — у 1 ребенка, двусторонний дефект и недоразвитие нижней челюсти после анкилоза — у 5 детей. У всех детей определялась тяжелая форма дыхательной обструкции, сопровождаемая шумным дыханием, храпом, выраженной инспираторной отдышкой, частыми приступами апноэ. У детей с синдромом Пьера-Робена в первые месяцы жизни отсутствовало самостоятельное дыхание в положении на спине. Кормление производили через желудочный зонд.

Операцию выполняли по жизненным показаниям с целью устранения недоразвития нижней челюсти, обуславливающую синдром дыхательной обструкции. Применяли два вида аппаратов из титана: вертикальный накостный и наружный стержневой компрессионно-дистракционные аппараты (КДА) конструкции Molina для детей грудного и раннего возраста.

Дистракция начиналась на 5-й день после операции по 1 мм в сутки, за 4 приема по 0,25 мм. В результате нижняя челюсть удлинялась, а комплекс мягких тканей дна полости рта



с корнем языка перемещался кпереди, увеличивая проходимость верхних дыхательных путей. С 3—5-го дня дистракции дети начинали хорошо дышать и могли практически полноценно питаться. Длительность периода дистракции составляла 14—20 дней. Размер костных регенератов достигал 14—18 мм. К концу дистракции существенно улучшались показатели



**Рис. 2.** Внешний вид (а, б, в) и прикус (г) б-ой М. 5 лет с двусторонним дефектом и недоразвитием нижней челюсти. Синдром дыхательной обструкции. Дизокклюзия. Гипотрофия. Деформация грудной клетки. Недоразвитие правой бедренной кости. Сходящееся косоглазие.

функции внешнего дыхания, отмечалось улучшение речи. Осложнений не было. Во всех случаях получен хороший функциональный и косметический результат.

**Наблюдение.** Больная М. 5 лет поступила на лечение в Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии с диагнозом: двусторонний дефект и недоразвитие нижней челюсти, синдром дыхательной обструкции, дизокклюзия, гипотрофия, деформация грудной клетки, недоразвитие правой бедренной кости, сходящееся косоглазие.

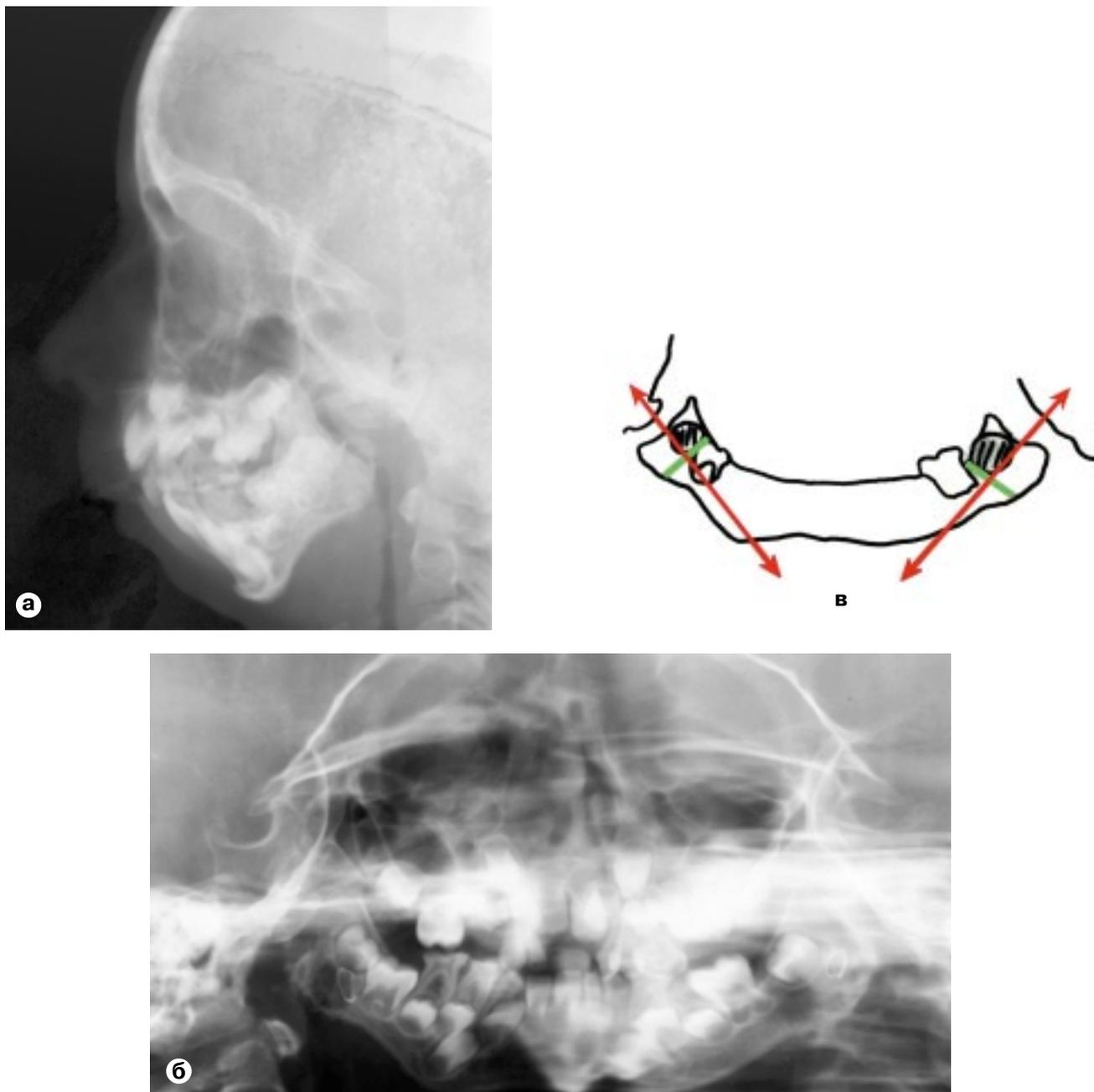
Краткие данные анамнеза: девочка в период новорожденности перенесла сепсис, гематогенный остеомиелит ВНЧС и остеомиелит правого тазобедренного сустава. В возрасте 2 лет оперирована в МГСУ по поводу анкилоза ВНЧС. Выполнена остеотомия нижней челюсти с двух сторон с последующим вытяжением по Лимбергу. С возрастом возникло выраженное недоразвитие нижней челюсти, появились

признаки нарастающей дыхательной недостаточности, которая в последние недели приняла угрожающий для жизни ребенка характер.

При поступлении состояние ребенка тяжелое, дефицит массы тела составлял 40 % (рис. 2). Во время сна наблюдались шумное дыхание, храп, инспираторная одышка, частые приступы апноэ (30–40 раз за ночь по 15–20 с). Засыпая, ребенок принимал вынужденное положение: с запрокинутой головой и широко открытым ртом (рис. 3). На вдохе определялось резкое втяжение межреберных промежутков. Появлялся липкий холодный пот в области шеи. Определялось выраженное недоразвитие нижней челюсти. Рот был постоянно полуоткрыт. В профиль подбородок скошен. Из-за нарушения дыхания сформировалась деформация грудной клетки. Правое бедро короче левого. Больная поступила в отделение реанимации.



**Рис. 3.** Внешний вид той же б-ой во время сна. Признаки дыхательной обструкции: а, б — в положении на спине; в — вынужденное положение на животе, втяжение межреберных промежутков.

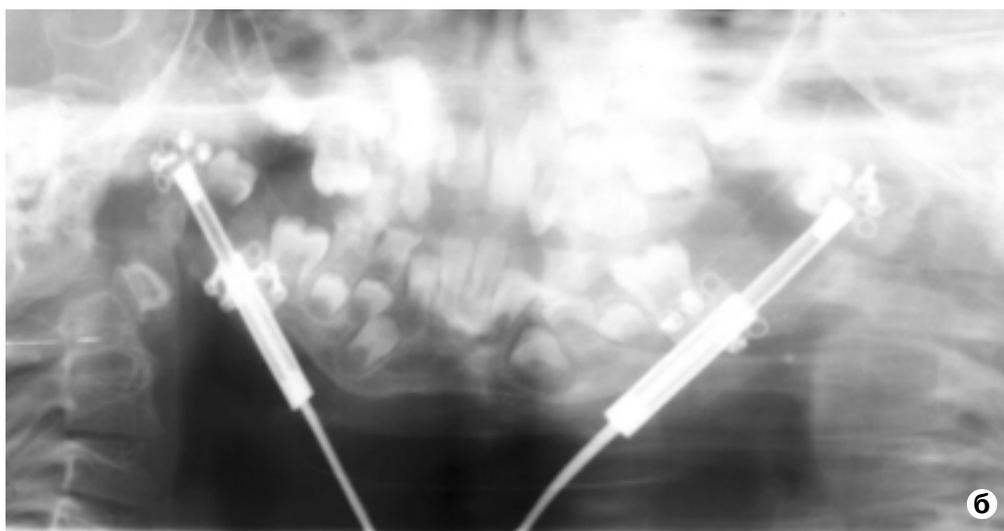


**Рис. 4.** Рентгенограмма (а) и ортопантомограмма (б) той же б-ой до дистракции. На схематическом изображении плана операции (в) красный цвет обозначает линию остеотомии, зеленый – вектор дистракции.

По жизненным показаниям было принято решение применить КДО для устранения недоразвития нижней челюсти, обуславливающего дыхательную обструкцию (рис. 4).

Операция заключалась в двусторонней остеотомии нижней челюсти с наложением

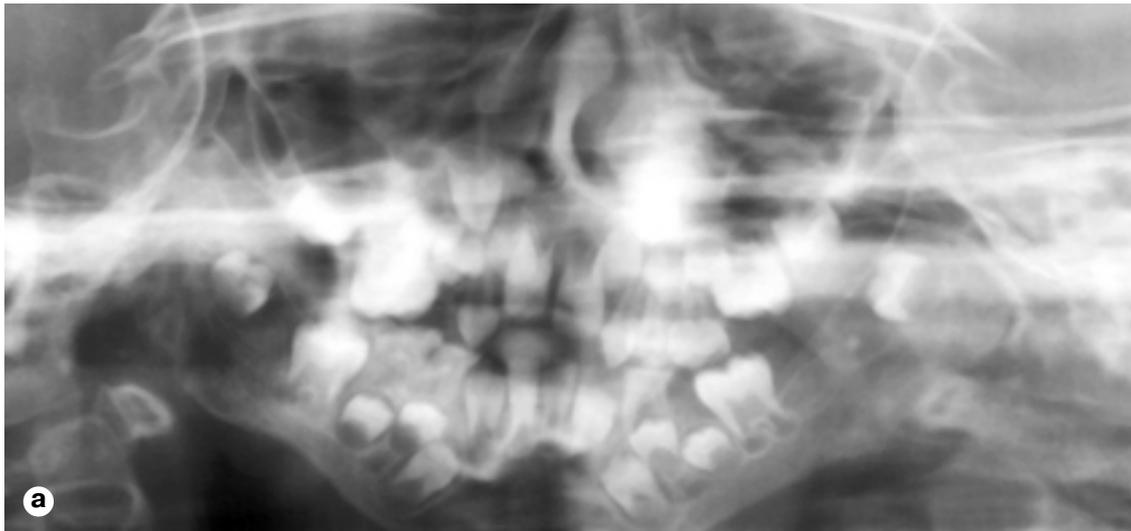
вертикальных КДО. Послеоперационный период протекал гладко. Ребенка экстубировали на 1-е сутки после операции с предварительным вытяжением нижней челюсти грузом на балканской раме. Используемый груз — 1,5 кг. Вытяжение осуществляли только во время



**Рис. 5.** Внешний вид той же б-й с КДА (а) и ортопантограмма (б) на этапах лечения. Окончание ретенционного периода.

сна ребенка в течение первых 2 сут. Необходимо отметить, что уже на 3-и сутки после операции девочка спала без приступов апноэ. Дистракция начата на 5-й день после операции — по 1 мм в сутки. Длительность

дистракции составила 20 дней (рис. 5). На 3-и сутки дистракции исчезли проявления синдрома дыхательной обструкции. Период ретенции составил 10 нед, а размер регенератов — по 18 мм с каждой стороны (рис. 6).



**Рис. 6.** Ортопантограмма (а) и ее схематическое изображение (б) той же б-ой после дистракции. Размер регенерата (в) составил по 18 мм с каждой стороны. Телерентгенограмма (г) в боковой проекции после снятия КДА.



**Рис. 7.** Внешний вид (а, б) и прикус (в) той же б-ой после лечения.

В результате проведенного лечения ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии. Явления дыхательной обструкции полностью купировались. Девочка стала активной, жизнерадостной, быстро начала прибавлять в весе. Получен хороший функцио-

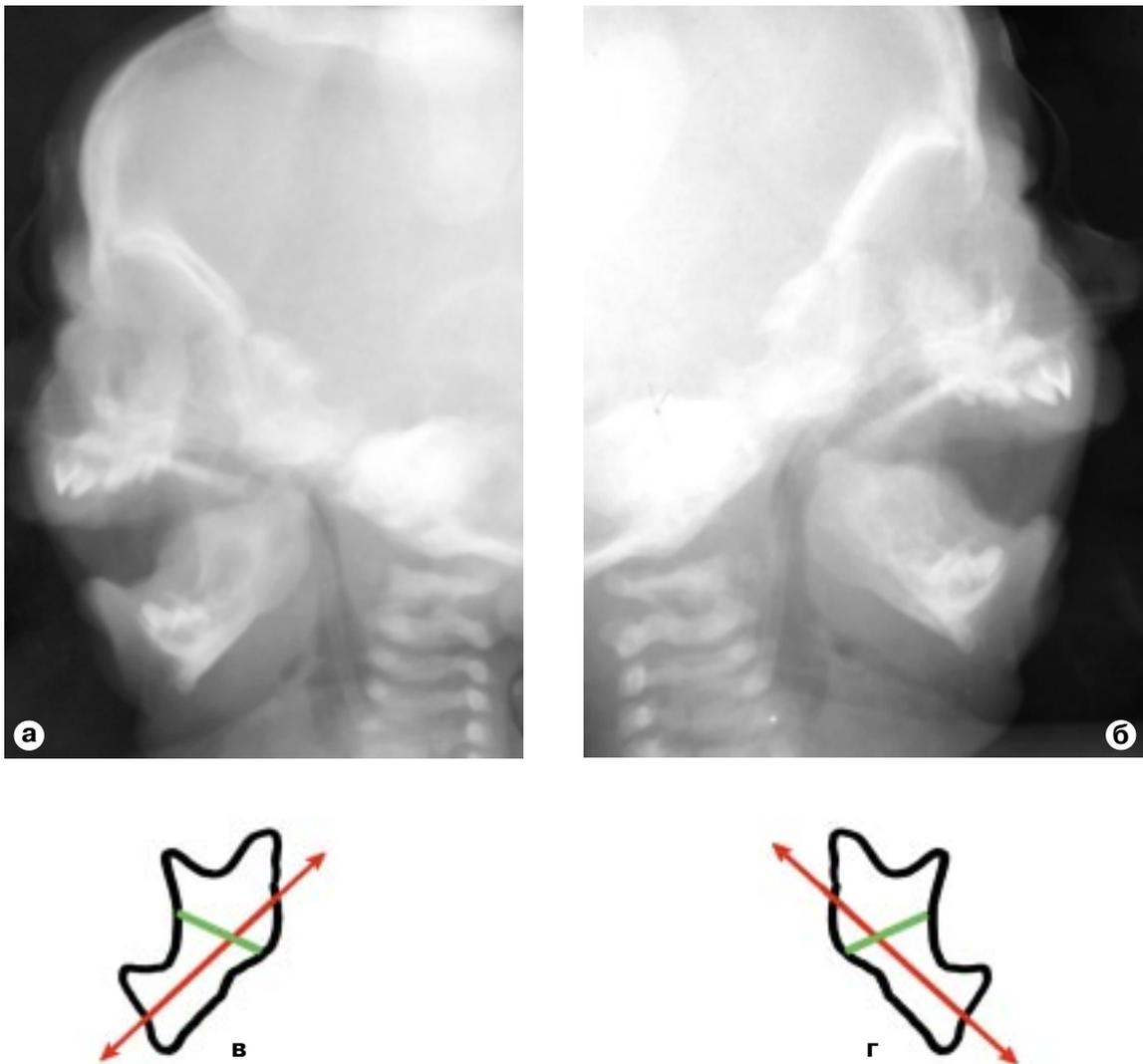
нальный и косметический результат (рис. 7). Это наблюдение наглядно иллюстрирует возможность метода КДО купировать дыхательную обструкцию за короткий период времени и добиться стойкого положительного результата.



**Рис. 8.** Внешний вид б-ой Б. 1,5 мес с синдромом Пьера-Робена: а — подвешивание головы в положении на животе с целью устранения дыхательной обструкции; б — втяжение грудной клетки во время вдоха. Установлен желудочный зонд для питания.

**Наблюдение.** Больная Б. 1,5 мес с синдромом Пьера-Робена. Краткие данные анамнеза: в первые сутки жизни в тяжелом состоянии ребенок доставлен из родильного дома в отделение хирургии новорожденных ДГКБ св. Владимира из-за отсутствия самостоятельного дыхания в положении на спине и на боку. Девочка уложена в положение на живот с подвешиванием головы. Данный метод в отделении является базовым для устранения дыхательной обструкции у детей с синдромом Пьера-Робена. Ребенок не мог самостоятельно питаться, поэтому был установлен желудочный зонд, через который проводилось кормление. После прекращения подвешивания через 2 нед самостоятельное дыхание на спине отсутствовало. В положении на боку дыхание было шумным с инспираторной одышкой и приступами апноэ. Во время вдоха широко открывался рот и определялось втяжение грудной клетки (рис. 8). В таком состоянии девочку выписали домой. Дома у ребенка сохранялись

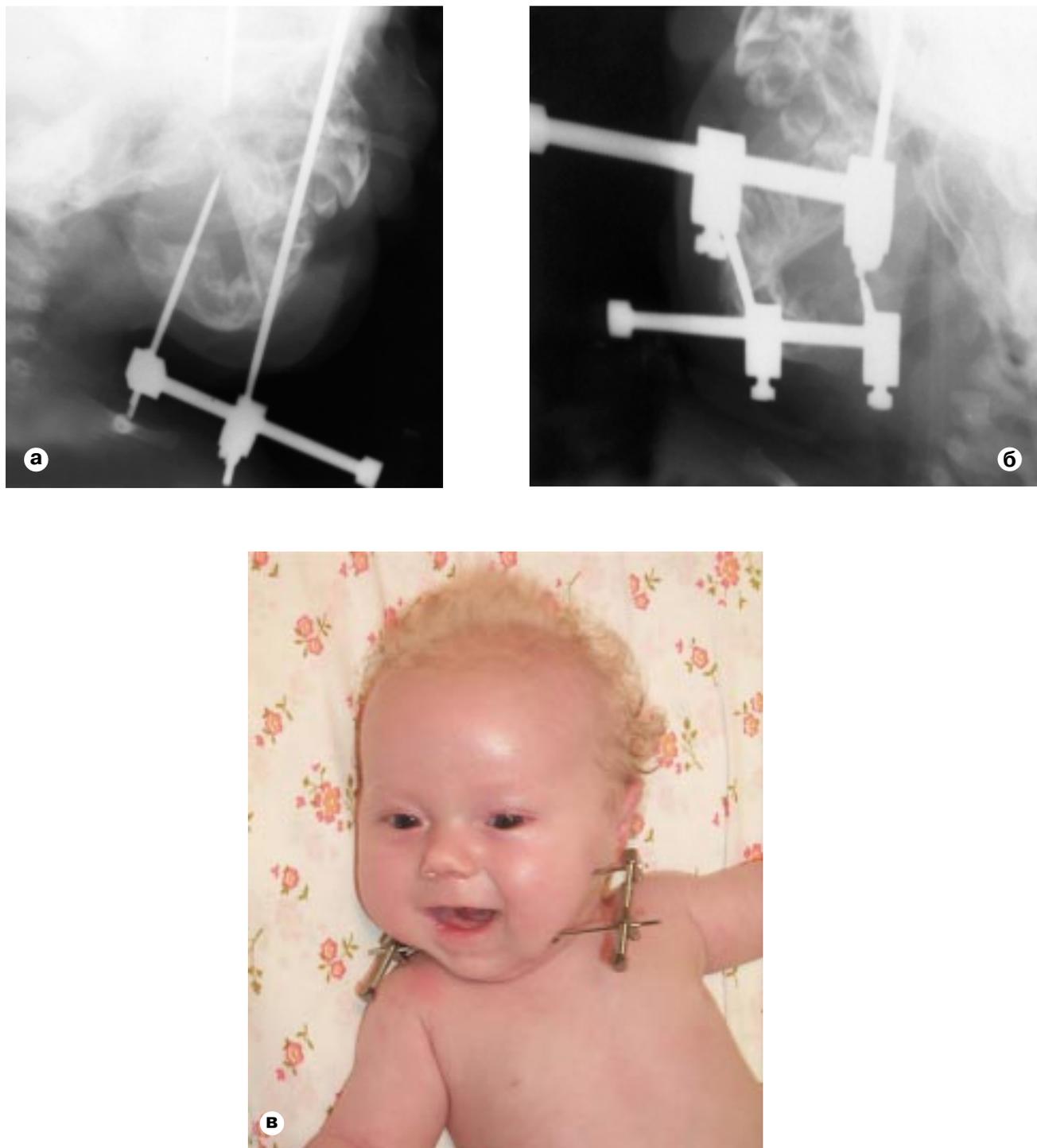
проявления дыхательной обструкции, в течение суток наблюдались частые приступы апноэ. Родители были вынуждены снова обратиться в клинику. Девочка была повторно госпитализирована в отделение хирургии новорожденных ДГКБ св. Владимира в срочном порядке. На консилиуме было принято решение применить по жизненным показаниям метод КДО для устранения недоразвития нижней челюсти, обуславливающий синдром дыхательной обструкции. В возрасте 1,5 мес выполнена операция двусторонней остеотомии нижней челюсти с наложением наружного стержневого КДА для детей грудного и раннего возраста (рис. 9). Послеоперационный период протекал гладко. Ребенок экстубирован в 1-е сутки после операции с предварительным вытяжением нижней челюсти через блок. Используемый груз — 280 г. Нормальное дыхание в положении на спине обеспечивалось за счет смещения корня языка кпереди (рис. 10). Дистракция начата



**Рис. 9.** Рентгенограммы (а, б) нижней челюсти в боковых проекциях той же б-ой до лечения. На схематическом изображении нижней челюсти (в, г) красным цветом обозначена линия остеотомии, зеленым — вектор distraction.



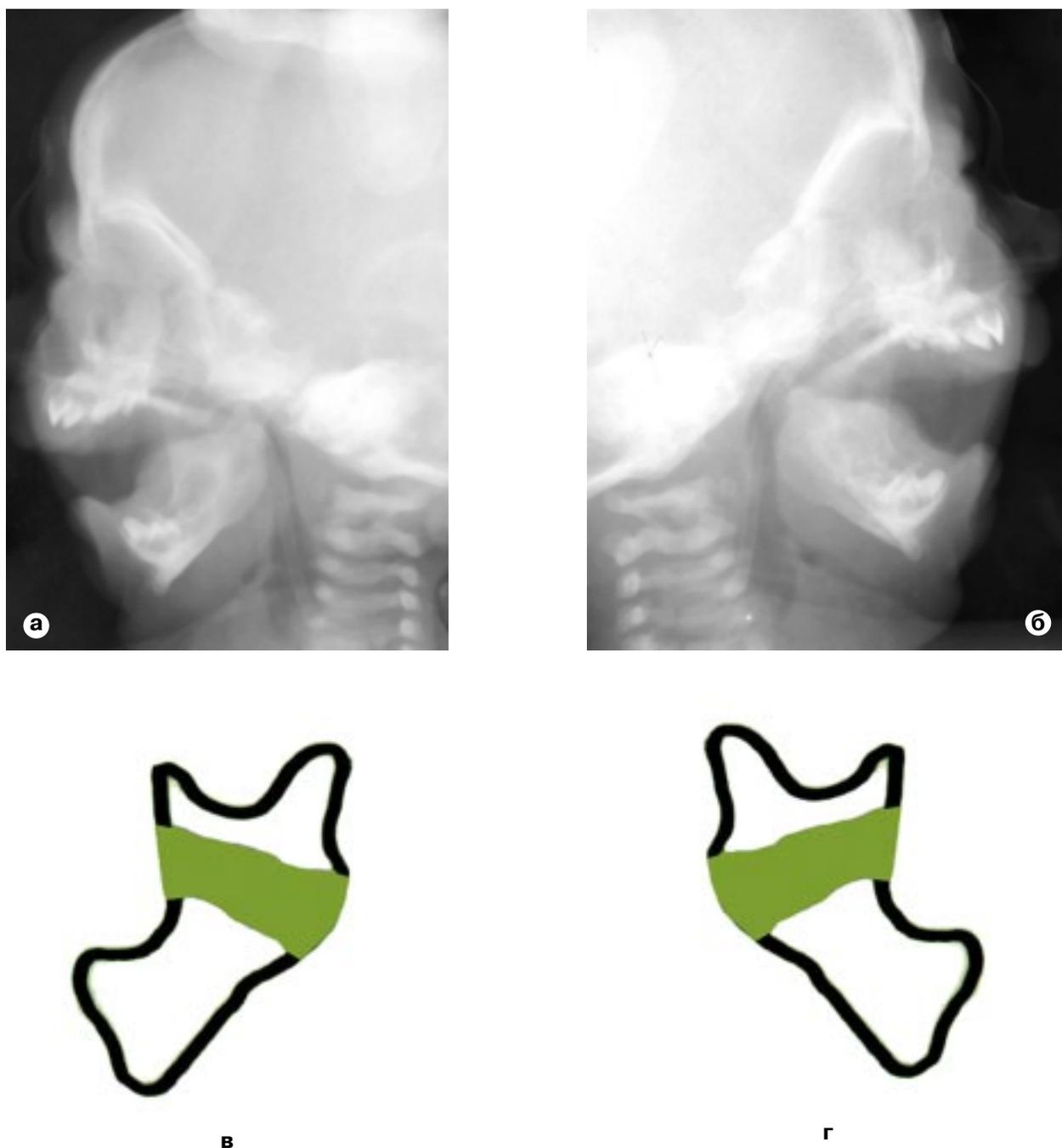
**Рис. 10.** Вытяжение нижней челюсти.



**Рис. 11.** Окончание ретерационного периода: а, б — рентгенограммы нижней челюсти в боковых проекциях; в — внешний вид б-ой, дыхание самостоятельное без признаков дыхательной обструкции.

на 5-е сутки после операции — по 1 мм в день, за 4 приема — по 0,25 мм. На 4-е сутки дистракции девочка стала самостоятельно дышать на спине без вытяжения нижней челюсти, однако во время вдоха дыхание было шумным. На 7-е сутки вытяжение сняли окончательно, ребенок мог самостоятельно дышать при любом положении тела без при-

знаков дыхательной обструкции. На 10-е сутки был удален желудочный зонд, девочка постепенно стала самостоятельно принимать пищу. Длительность дистракционного периода составила 15 дней (рис. 11). Через 5 нед аппарат был удален, так как уже к этому сроку на контрольных рентгенограммах определялся регенерат костной



**Рис. 12.** Рентгенограммы (а, б) и их схематическое изображение (в, г) той же б-ой после удаления КДА. Размер регенерата — по 15 мм с каждой стороны.

плотности с двух сторон. Размер регенерата составил по 15 мм с каждой стороны (рис. 12). В результате проведенного лечения получен хороший функциональный и косметический результат: устранено недоразвитие нижней челюсти, восстановлено нормальное дыхание при любом положении тела, самостоятельное питание.

В целом ребенок стал активным и жизнерадостным (рис. 13).

Приведенный пример демонстрирует возможность устранения синдрома дыхательной обструкции у детей грудного возраста с недоразвитием нижней челюсти методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза.



**Рис. 13.** Внешний вид той же б-ой после лечения: а — признаки синдрома дыхательной обструкции не определяются; б — через 2 мес после удаления КДА.

## Выводы

Недоразвитие нижней челюсти различного генеза нередко обуславливает синдром дыхательной обструкции. Таким детям угрожает развитие дыхательной недостаточности, вплоть до асфиксии.

Компрессионно-дистракционный остеосинтез в настоящее время служит наиболее эффективным методом лечения детей с синдромом дыхательной обструкции, вызванной недоразвитием нижней челюсти. Он позволяет надежно устранить этот вид патологии у детей в любом возрасте.

## Литература

Илизаров Г. А. Основные принципы чрескостного компрессионного и дистракционного остеосинтеза // Ортопедия и травматология. — 1971. — № 11. — С. 7.

Рогинский В. В., Комелягин Д. Ю., Арсенина О. И., Мамедов Ад. А. Компрессионно-дистракционный остеосинтез у детей с недоразвитием и деформациями нижней челюсти врожденного и приобретенного характера // Стоматологические заболевания у детей. — М., 2000. — С. 145—150.

Bath A. P., Bull P. D. Management of upper airway obstruction in Pierre-Robin sequence // J. Laryngol-Otol. — 1997. — Dec. 111(12). — P. 1155—1157.

Caouette-Laberge L. et al. The Pierre-Robin sequence: review 125 cases and evolution treatment modalities // J. Plast. Reconst. Surg. — 1994. — Apr. — Vol. 93. — № 5. — P. 934.

Cohen S. R., Simms C., Burstein F. D. Mandibular distraction osteogenesis in the treatment of upper airway

obstruction in children with craniofacial deformities // Plast. Reconst. Surg. — 1998. — Feb. 101(2). — P. 312—318

Deegan P. C., McGlone B., McNicholas W. T. Treatment of Robin sequence with nasal CPAP // J. Laryngol. Otol. — 1995. — Apr. 109(4). — P. 328—330.

El-Sheikh M. M., Hedra A. M., Warda M. H. Bird face deformity secondary to bilateral temporomandibular joint ankylosis // J. Cranio-Maxill. Surg. — 1996. — Apr. — Vol. 624. — № 2. — P. 96.

Hochban W., Hoch B. Obstructive sleep apnea in the child: an interdisciplinary treatment concept with special reference to craniofacial changes // Pneumology. — 1998. — Mar. — 52(3). — P. 147—153.

James D., Ma L. Mandibular reconstruction in children with obstructive sleep apnea due to micrognathia // Plast. Reconst. Surg. — 1997. — Oct. — 100(5). — 1131—1137.

McCarthy J. G. et al. Lengthening the human mandible by gradual distraction // J. Plast. Reconst. Surg. — 1992. — Jan. — Vol. 89. — № 1. — P. 1.

Mecklem D., Brimacombe J. R., Yarker J. Glossopexy in Pierre-Robin sequence using the laryngeal mask airway // J. Clin. Anesth. — 1995. — May. — 7(3). — P. 267—269.

Pensler J. M., Christopher R. D., Bewyer D. S., Correction of micrognathia with ankylosis of the temporomandibular joint in childhood // J. Plast. Reconst. Surg. — 1993. — Apr. — Vol. 91. — № 5. — P. 799.

Rodriguez J. C., Dogliotti P. Mandibular distraction in glossoptosis-micrognathic association: preliminary report // J. Craniofac. Surg. — 1998. — Mar. — 9(2). — P. 127—129.

Smith J. D. Lip-tongue adhesion // Arch. Otolaryngol. — 1981. — P. 107—119.

Strohecker B., Lahey D. Mandibular elongation by bone distraction: treatment for mandibular hypoplasia with Robin sequence // Plast. Surg. Nurs. — 1997. — Spring. — 17(1). — P. 8—10.