

## PIERRE-ROBIN SYNDROME

Vasilchenko T.S.<sup>1</sup>, Gabdrakipova A.A.<sup>2</sup> (Russian Federation)

Email: Vasilchenko516@scientifictext.ru

<sup>1</sup>Vasilchenko Tatiana Sergeevna – Student;

<sup>2</sup>Gabdrakipova Albina Aybekovna - Student,

DEPARTMENT OF PEDIATRICS, FACULTY-MEDICAL TREATMENT,  
MEDICAL INSTITUTE  
BELGOROD STATE NATIONAL RESEARCH UNIVERSITY,  
BELGOROD

**Abstract:** *this article studies a congenital malformation of the maxillofacial region-Pierre-Robin Syndrome (Pierre-Robin anomaly, Pierre-Robin sequence). The main causes and pathogenetic mechanisms of this disease are analyzed. The main clinical manifestations of the Pierre-Robin sequence are considered, and the degrees of this pathology depending on the severity of respiratory function and nutrition disorders are highlighted. It is noted that Pierre-Robin Syndrome is often combined with other abnormalities of the cardiovascular system, musculoskeletal system, malformations of the auricles, polydactyly and even with mental retardation and as a consequence leads to a pronounced lag in neuropsychiatric development. The main methods of treatment of this pathology are presented: conservative and surgical.*

**Keywords:** *Pierre-Robin Syndrome, Pierre-Robin anomaly, Pierre-Robin sequence, mandibular underdevelopment, malformations, obstructive apnea syndrome.*

## СИНДРОМ ПЬЕРА-РОБЕНА

Васильченко Т.С.<sup>1</sup>, Габдракипова А.А.<sup>2</sup> (Российская Федерация)

<sup>1</sup>Васильченко Татьяна Сергеевна – студент;

<sup>2</sup>Габдракипова Альбина Айбековна – студент,  
кафедра педиатрии, факультет лечебного дела,

Медицинский институт

Белгородский государственный национальный исследовательский  
университет,  
г. Белгород

**Аннотация:** *в данной статье изучается врожденный порок развития челюстно-лицевой области - синдром Пьера-Робена (аномалия Пьера-Робена, последовательность Пьера-Робена). Анализируются основные причины и патогенетические механизмы возникновения данного заболевания. Рассматриваются основные клинические проявления последовательности Пьера-Робена, а также выделены степени данной патологии в зависимости от выраженности нарушения дыхательной функции и питания. Отмечается, что синдром Пьера-Робена часто сочетается с другими*

*аномалиями развития сердечно-сосудистой системы, опорно-двигательного аппарата, пороками развития ушных раковин, полидактилией и даже с умственной отсталостью и, как следствие, приводит к выраженному отставанию в нервно-психическом развитии. Приведены основные методы лечения данной патологии: консервативные и хирургические.*

**Ключевые слова:** *синдром Пьера-Робена, аномалия Пьера-Робена, последовательность Пьера-Робена, недоразвитие нижней челюсти, пороки развития, синдром обструктивного апноэ.*

Синдром Пьера-Робена (аномалия Пьера Робена) представляет собой врожденный порок развития челюстно-лицевой области, что приводит к выраженному нарушению дыхательной функции и задержке развития ребенка.

Заболевание названо в честь Француза Пьера Робена, который исследовал данную нозологию и установил последовательность появления симптомов этого заболевания и их взаимосвязь. В связи с этим в зарубежной литературе данный синдром ещё называют последовательностью Пьера-Робена. [1, 2] Встречаемость синдрома Пьера Робена составляет в среднем 1 на 20000 новорожденных. Заболеваемость встречается с одинаковой частотой у девочек и у мальчиков.

Аномалия Пьера Робена является генетически обусловленным заболеванием, передается по наследству от больных родителей к их потомству. Так же есть предположения, что причиной развития данной патологии могут быть патологические влияния на плод во время внутриутробного развития, к таковым относят механическое сдавление челюсти в полости матки, например, при многоплодной беременности или же при изменении структуры стенки матки - наличие рубца, онкологических изменений на её стенке, или же действие инфекционного агента на ранних сроках беременности.

Клинические проявления и патогенез. В основе заболевания лежит недоразвитие челюстно-лицевого аппарата у ребенка (микрोगения), недоразвитие языка и расщелина мягкого нёба. Вследствие маленьких размеров ротовой полости происходит смещение языка к задней стенке глотки, что ведет к закрытию дыхательных путей и нарушению воздушного потока и как следствие развитие обструктивного апноэ. [3] Во время данного приступа апноэ у ребенка наблюдается синюшность кожных покровов, акроцианоз, втяжение межреберных промежутков. Синдром обструктивного апноэ - это очень опасное состояние, которое может привести к смерти ребенка вследствие асфиксии. При длительном течении обструкции у малыша формируется воронкообразная грудная клетка, а также имеются нарушения речи, слуха и отставание в нервно-психическом развитии. Любое воспалительное заболевание дыхательных путей существенно усугубляет течение данного заболевания. При выраженных изменениях нижней челюсти у ребенка отсутствует возможность самостоятельного дыхания и питания, в этом случае его респираторная деятельность поддерживается за счет

интубации верхних дыхательных путей, а питание через назогастральный зонд. Очень часто данное заболевание сочетается с другими аномалиями развития сердечно-сосудистой системы, опорно-двигательного аппарата, пороками развития ушных раковин, полидактилией и даже с умственной отсталостью. Рекомендуется данных детей укладывать в положении на боку или на животе с приподнятым головным концом, так как в этой позе меньше вероятность обструкции верхних дыхательных путей корнем языка.

По выраженности респираторных нарушений выделяют степени тяжести:

1. Легкая: дыхание затруднено незначительно, имеются небольшие проблемы с кормлением ребенка. Лечится эта первая степень тяжести консервативно в амбулаторных условиях.

2. Средняя степень тяжести: наблюдаются значительные нарушения дыхания и питания. Лечение в стационарных условиях.

3. Тяжелая: Значительно выраженные нарушения респирации (невозможность самостоятельного дыхания) и самостоятельного питания. На этой стадии дыхание поддерживается за счет интубационной трубки, а кормление ребенка через желудочный зонд.

Диагностика основана на клинических проявлениях данного заболевания, а также на основании консультации генетика.

Лечение: При легкой и средней степени тяжести применяют консервативное лечение данного заболевания. При тяжелой степени хирургическое лечение.

Одним из методов лечения является СРАР терапия (от англ. – continuous positive airway pressure). СРАР терапия – масочная вспомогательная вентиляция легких под постоянным положительным давлением [4]. Данный метод лечения хорошо снимает симптомы заболевания, но не влияет на причину данной патологии, следовательно, при отмене лечения все клинические проявления синдрома Пьера-Робена возвращаются вновь. Поэтому ребенок на таком лечении должен находиться очень длительное время, до тех пор, пока диаметр его верхних дыхательных путей не станет достаточным для обеспечения самостоятельного дыхания.

При тяжелой степени этого заболевания также применяют радикальный метод лечения. Таким методом стал компрессионно-дистракционный остеосинтез нижней челюсти по принципам, разработанным Г.А. Илизаровым [5]. Данный метод имеет ряд положительных характеристик: физиологичность, низкая травматичность, дает возможность адаптации тканям к изменяющейся нижней челюсти.

При своевременной диагностике и адекватной терапии наблюдают улучшение состояния и благоприятный исход.

### *Список литературы / References*

1. Bronshtein M., Blazer S., Zalel Y. et al. Ultrasonographic diagnosis of glossoptosis in fetuses with Pierre Robin sequence in early and mid pregnancy // Am. J. Obstet. Gynecol., 2005. Oct. Vol. 193. № 4. P. 1561-1564.

2. *Bixler D., Christian J.C.* Pierre Robin syndrome occurring in two unrelated sibshops. *Birth Defects*, 1971. Vol. VII. № 7. P. 67-71.
3. *Yao C.T., Wang J.N., Tai Y.T. et al.* 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.
4. *Вейн А.М., Елигулашвили Т.С., Полуэктов М.Г.* Синдром апноэ во сне. М., 2002.
5. *Илизаров Г.А.* Основные принципы чрезкостного компрессионного и дистракционного остеосинтеза // *Ортопедия и травматология*, 1971. № 11. С. 7.