

Лечение детей с синдромом Пьера Робена

Д. Ю. Комелягин¹, С. А. Дубин¹, Ф. И. Владимиров¹, А. В. Петухов¹, С. В. Яматина¹, Е. Н. Староверова¹, О. Е. Благих¹, Т. Н. Громова¹, Е. В. Стрига¹, И. А. Строгонов¹

¹ ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ», 107014, Российская Федерация, Москва, ул. Рубцовско-Дворцовая, д. 1/3

Аннотация

Введение. Частота рождаемости детей с синдромом Пьера Робена по данным различных авторов составляет от 1:8500 до 1:30000 новорождённых. Нарушение акта глотания может приводить к аспирации пищи, слюны, а также содержимого желудка при срыгивании, что влечёт за собой тяжёлые аспирационные пневмонии. Синдром обструктивного апноэ (СОА) для таких детей является жизнеугрожающим состоянием и может быть причиной смерти ребёнка от асфиксии. Не считая высокой смертности, СОА приводит к гораздо более быстрому, чем у взрослых, развитию кардиопатологии, возникновению системной гипертензии малого круга кровообращения, обостряет и утяжеляет течение многих соматических заболеваний; при отсутствии своевременного и должного лечения вызывает задержку умственного и физического развития ребёнка, патологические изменения его личности и характера. Материалы и методы. Компрессионно-дистракционный остеосинтез применён у 80 детей с синдромом Пьера Робена в возрасте от 4 дней до 1 года, из них с тяжелой степенью синдрома обструктивного апноэ было 48,8% (39) детей, со средней - 35% (28), с лёгкой - 16,3% (13). Предоперационное обследование включало стандартный комплекс обследований и консультаций специалистов. В качестве специального проводилось рентгенологическое обследование: компьютерная томография черепа и шеи, 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). Выполнялась фотодокументация, фиксировались клинические проявления обструктивных нарушений дыхания во сне на фото- и видеокамеру. Использовался регулярный забор газов крови, мониторинг насыщения крови кислородом с помощью пульсоксиметра. Выполнялось полисомнографическое обследование, которое позволяет наиболее точно и наиболее полно определить характер и степень тяжести СОА по множеству показателей. Применялись накостные и наружные стержневые компрессионно-дистракционные аппараты марок КОНМЕТ, KLS Martin, Synthes. Результаты. Хороший результат получен у 90% (72), удовлетворительный – у 6,3% (5), отрицательный – у 3,8% (3) пациентов.

Ключевые слова: синдром Пьера Робена; синдром обструктивного апноэ; компрессионно-дистракционный остеосинтез; компрессионно-дистракционный аппарат; недоразвитие нижней челюсти; дети; новорожденные.

Для цитирования: Комелягин, Д. Ю., Дубин, С. А., Владимиров, Ф. И., Петухов, А. В., Яматина, С. В., Староверова, Е. Н., Благих, О. Е., Громова, Т. Н., Стрига, Е. В., Строгонов, И. А. Лечение детей с синдромом Пьера Робена // Здоровье мегаполиса. — 2021. — Т. 2. — N° 3. — С. 35–53. doi: 10.47619/2713-2617.zm.2021.v2i3;35–53

[©] Автор(ы) сохраняют за собой авторские права на эту статью.

[©] Это произведение доступно по лицензии Creative Commons «Attribution-ShareAlike» («Атрибуция-СохранениеУсловий») 4.0 Всемирная.

CLININCAL PRACTICE

Treatment of children with Pierre Robin Syndrome

D. Yu. Komelyagin¹, S. A. Dubin¹, F. I. Vladimirov¹, A. V. Petukhov¹, S. V. Yamatina¹, E. N. Staroverova¹, O. E. Blagikh¹, T. N. Gromova¹, E. V. Striga¹, I. A. Strogonov¹

¹ Children's StateHospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department, 107014, Russian Federation, Moscow, Rubtsovsko-Dvortsovaya str., 1/3

Abstract

Introduction. Incidence of Pierre Robin sequence (PRS) according to different studies varies from 1:8500 to 1:30000 newborns. Swallowing dysfunction may lead to aspiration of food, saliva and gastric content, resulting in severe aspirational pneumonia. Obstructive sleep apnea (OSA) may be a life threatening condition for children with PRS and may cause death by asphyxia. Average mortality rate for PRS according to different studies is approximately 16% and varies depending on several factors: number of patients in studies, severity of the condition, diagnostic methodologies and presence of associated syndromes in maxillofacial region. Mortality rate in severe PSR (especially associated PSR) is 41.4%. Aside from high mortality, OSA contributes to the development of cardiovascular disease including pulmonary hypertension, which progresses more rapidly than in adults. OSA exacerbates existing comorbidities; in the absence of timely treatment sleep apnea leads to learning impairment and behavioral problems, developmental delay, failure to thrive. Methods. 80 children with PSR aged between 4 days and 1 year have undergone compression-distraction osteosynthesis (CDO). 48.8% (39) of children were diagnosed with severe degree of OSAS, 35% (28) had moderate degree, 16.3% (13) had mild degree. Pretreatment diagnostics included standard set of examinations and specialist consultations. Special diagnostics included CT of head and neck, fiberoptic nasopharyngoscopy, examination by ENT specialist for the assessment of the degree of upper airways obstruction and exclusion of pathologies and anomalies of nasal cavity, pharynx, larynx and trachea, which also may be the cause for reduced airflow and upper airway obstruction (intubated children haven't undergone these examinations). Photographs were taken and videos of clinical manifestations of airway obstruction during sleep were recorded. Blood gas tests were regularly taken; blood oxygenation levels were measured with a pulse oximeter. Polysomnography was performed, which allows for accurate and comprehensive evaluation of severity of OSA based on multiple parameters. Extra-cortical and external compression-distraction devices (CONMET, KLS Martin, Synthes) were used. Results. Good outcome was achieved in 90% (72), satisfactory in 6.3% (5) and negative in 3.8% (3) of cases.

Key words: Pierre Robin syndrome; obstructive sleep apnea syndrome; compression-distraction osteosynthesis; mandible hypoplasia; children; newborns.

For citation: Komelyagin DYu, Dubin SA, Vladimirov FI, Petukhov AV, Yamatina SV, Staroverova EN, Blagikh OE, Gromova TN, Striga EV, Strogonov IA. Treatment of children with Pierre Robin Syndrome. *CityHealthcare*.2021;2(3):35–53. doi: 10.47619/2713-2617.zm.2021.v2i3;35–53

[©] Author(s) retain the copyright of this article.

[©] This article is published under the terms of the Creative Commons Attribution-ShareAlike 4.0 International.

Введение

Поскольку наличие синдрома Пьера Робена 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» или «дети».

Характеристика синдрома Пьера Робена

Синдром Пьера Робена – это врождённый порок развития, проявляющийся тремя обязательными признаками: расщелина нёба, недоразвитие нижней челюсти, глоссоптоз – «западение, запрокидывание» языка [1]. Учитывая, что нередко имеет место установление врачами диагноза синдрома Пьера Робена без наличия расщелины нёба [2], важно понимать, что синдром Пьера Робена без расщелины нёба быть не может (то есть без расщелины нёба — это уже не синдром Пьера Робена).

Частота рождаемости детей с таким синдромом по данным различных авторов составляет от 1:8500 до 1:30 000 новорождённых [1, 3–5].

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 верхних дыхательных путей (рис. 1):

Рисунок 1. 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. Figure 1. Anatomical and functional disorders in Pierre Robin syndrome. Underdevelopment of the lower jaw and posterior displacement of the tongue are shown by a horizontal arrow. Narrowing of the upper airways lumen at tongue root is shown by a vertical arrow.



Симптомокомплекс таких нарушений дыхания называется синдромом обструктивного апноэ во сне. Согласно международному признанному определению, синдром обструктивного апноэ во сне (СОА) – это состояние, при котором во время сна возникают повторяющиеся эпизоды остановок дыхания с частотой 5 и более эпизодов в час и длительностью 10 секунд и более при сохраняющихся дыхательных усилиях и сопровождающиеся падением уровня кислорода в крови [6, 7].

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 индекс дыхательных расстройств (ИДР, количество эпизодов нарушений дыхания в час), равный 1 эпизоду в час [8, 9], что подтверждается статистическими экспериментальными исследованиями [10]. По данным мировой и отечественной литературы, единое мнение о количественных критериях и характеристиках степеней тяжести синдрома обструктивного апноэ во сне у детей до настоящего время пока не выработано [11, 12], 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 синдромом Пьера Робена 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 (табл. 1).

Актуальность проблемы

У младенцев с синдромом Пьера Робена часто имеется синдром обструктивного апноэ за счёт частичного или полного перекрытия просвета верхних дыхательных путей корнем языка, смещенным кзади из-за недоразвития нижней челюсти. Наличие СОА у младенцев может быть причиной смерти от асфиксии [6]; нарушение акта глотания может приводить к аспирации пищи, слюны, а также содержимого желудка при срыгивании [13], что влечёт за собой тяжёлые аспирационные пневмонии. СОА для таких детей является жизнеугрожающим



Таблица 1. Клиническая классификация степеней тяжести СОА у детей. Table 1. Severity classification of obstructive sleep apnea (OSA) in children

Степень	Клиническая картина
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.

состоянием и может быть причиной смерти ребёнка от асфиксии [14, 15, 16].

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 синдрома Пьера Робена с другими синдромальными поражениями челюстно-лицевой области. Так, при тяжёлой степени (и/или наличии ассоциированного синдрома Пьера Робена) смертность достигает 41,4 % [17, 18].

Не считая высокой смертности, СОА приводит к гораздо более быстрому, чем у взрослых, развитию кардиопатологии, возникновению системной гипертензии малого круга кровообращения [19—24]. Синдром обструктивного апноэ обостряет и утяжеляет течение многих соматических заболеваний; при отсутствии своевременного и должного лечения вызывает задержку умственного и физического развития ребёнка [12, 25, 26], патологические изменения его личности и характера [11, 27].

Актуальность вопроса иллюстрируют данные Национального института здоровья США¹, свидетельствующие, что каждый час от синдрома внезапной смерти погибает 1 ребёнок и от синдрома внезапной смерти гибнет больше детей в возрасте от 1 до 6 месяцев, чем от других причин, вместе взятых; а также данные совместного исследования Датского центра медицины сна, Университета Копенгагена и Датского института правительственных исследований, показывающие, что смертность пациентов с СОА в 7 раз выше по сравнению с контрольной группой [28].

Длительное время традиционными консервативными методами лечения СОА у детей

с синдромом Пьера Робена являлись перевод ребёнка в положение «на животе» с установкой назогастрального зонда для полноценного кормления [18, 29—32]; применение различных внутриротовых устройств-обтураторов, нёбных пластин, челюстных шин, воздуховодов и так далее [14, 33—49]; дыхание под постоянным положительным давлением [50—52].

Из хирургических методов используются: трахеостомия, глоссохейладгезия или глоссопексия [32, 53—65]; поднадкостничная мобилизация мышц дна полости рта [66—68]; транспозиция передней части жевательной мышцы (т. masseter) с тела нижней челюсти в область её ветви [69]; вытяжение нижней челюсти грузом на проволоке [70, 71, 72, 73].

Перечисленные методы имеют ряд недостатков - высокую травматичность, нефизиологичность, низкую результативность и недостаточную 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 синдромом Пьера Робена компрессионно-дистракционного остеосинтеза – метода, обладающего одновременно малой травматичностью, физиологичностью, высокой эффективностью и надёжностью, достаточной простотой исполнения, низким

¹National Heart, Lung and Blood Institute Fact Book: Fiscal Year 1993. URL: https://babel.hathitrust.org/cgi/pt?id=umn.31951d02747700b&view=1up&seq =13&skin=2021 (дата обращения 26.08.21)

процентом осложнений и хорошей степенью улучшения качества жизни больного.

Впервые в России метод компрессионно-дистракционного остеосинтеза у младенцев с синдромом Пьера Робена был применен проф. В. В. Рогинским в 1998 г. в ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ». В дальнейшем метод компрессионно-дистракционного остеосинтеза в лечении СОА у детей с синдромом Пьера Робена получил 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 синдромом Пьера Робена обычно невелико. В отечественной литературе лишь небольшое количество работ содержат сведения о конкретных показаниях к применению компрессионно-дистракционного остеосинтеза у младенцев с СОА, обусловленным наличием синдрома Пьера Робена, 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 синдромом Пьера Робена.

Соответственно, настоящая статья посвящена устранению вышеописанных пробелов в проблематике хирургического лечения младенцев с синдромом Пьера Робена.

Результаты

В отделении челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ» выработан алгоритм лечения детей с синдром Пьера Робена:

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

Отделение имеет большой опыт применения компрессионно-дистракционного остеосинтеза у детей синдромом Пьера Робена (80 детей – передовой опыт в мире) с высоким процентом хороших результатов. С 1998 г. по 2020 г. компрессионно-дистракционный остеосинтез применён у 80 детей с синдромом Пьера Робена в возрасте от 4 дней до 1 года (76 детей – до 6 месяцев,

4 - с 6 месяцев до 1 года). 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 родильных домов) непосредственно в отделение реанимации на интубационной трубке в связи с полной невозможностью самостоятельного дыхания. Для оценки результатов применялись следующие критерии (табл. 2):

Таблица 2. Критерии оценки результатов лечения. **Table 2.** Outcome evaluation criteria

Результат	Критерии
Хороший	 полное устранение клинических проявлений СОА; восстановление нормального соотношения челюстей.
Удовлет- воритель- ный	 перевод тяжёлой или среднетя- жёлой степеней СОА в лёгкую степень (случаев перевода тяжё- лой в среднетяжёлую не было); восстановление нормального соотношения челюстей.
Отрица- тельный	• 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 был 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 одномоментно) уранопластика в модификации клиники (разработчики – А. Л. Иванов, Л. В. Агеева). В дальнейшем все дети наблюдались у ортодонта, особенно учитывая то, что после уранопластики нередко отмечается отставание роста верхней челюсти.

По теме статьи опубликовано 14 работ, в том числе кандидатская диссертация (С. А. Дубин, 2006) и докторская диссертация (Д. Ю. Комелягин, 2006). Получен патент № 2289343 «Способ устранения СОА у новорождённых детей, обусловленного недоразвитием нижней челюсти».

Показания и практическое применение компрессионно-дистракционного остеосинтеза

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

- тяжёлая и средняя степени COA;
- невозможность самостоятельного питания у новорождённых при лёгкой степени COA.

Важно отметить, что метод компрессионно-дистракционного остеосинтеза не имеет возрастных противопоказаний.

Оперативное вмешательство у детей с синдромом Пьера Робена 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 [74].

Для выполнения компрессионно-дистракционного остеосинтеза необходимо использование компрессионно-дистракционных аппаратов (КДА). Возможно использование как наружных стержневых (рис. 2), так и накостных (рис. 3) аппаратов. В отделении челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ» применяются компрессионно-дистракционные аппараты марок КОНМЕТ, KLS Martin, Synthes.

Рисунок 2. Ребёнок с установленным стержневым компрессионно-дистракционным аппаратом.

Figure 2. A child with a rod compression-distraction device installed



Рисунок 3. Ребёнок с установленным накостным компрессионнодистракционным аппаратом.

Figure 3. A child with an external compression-distraction device installed



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; 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 компрессионно-дистракционный аппарат (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 врачи отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ» отказались от использования стержневых компрессионно-дистракционных аппаратов. Необходимо отметить, что неудобством применения накостных аппаратов является дополнительная операция под общим обезболиванием с целью их удаления.

Описание хода оперативного вмешательства (при использовании накостных 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 подкожно-жировую клетчатку значительно увеличит вероятность воспалительного процесса в области аппарата, так как подкожно-жировая клетчатка 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 дистракции 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 (в крайнем случае 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).

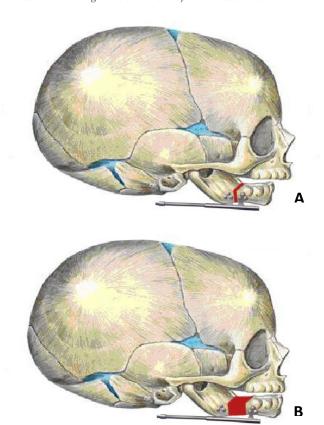
Линия остеотомии должна проходить от вырезки между углом и телом нижней челюсти в направлении к переднему краю ветви, но при этом верхняя половина/треть линии остеотомии должна отклоняться кпереди (в сторону подбородка), чтобы избежать оставления на переднем фрагменте выступающего костного «заусенца», 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.

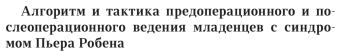
После завершения остеотомии выполняется компрессия.

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.

Рисунок 4. А – схема установки компрессионно-дистракционного аппарата; красным цветом показана линия остеотомии. В – окончание дистракции; нижняя челюсть удлинена, красным цветом заштрихована область регенерата между фрагментами нижней челюсти.

Figure 4. A – installation of compression-distraction device; osteotomy line is shown in red. B – distraction outcome; the lower jaw is elongated; graft area between the fragments of the lower jaw is shaded in red





Оперативное лечение младенцам с синдромом Пьера Робена должно проводиться 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 синдромом Пьера Робена 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, а именно:

- 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.

Рисунок 5. Ребёнок 1 месяц с синдромом Пьера Робена в положении на животе с подвешиванием за голову. Установлен назогастральный зонд. Figure 5. A 1 month old baby with Pierre Robin syndrome in a prone position, head is supported. Nasogastric tube installed



С тяжёлой степенью СОА младенцы должны быть госпитализированы обязательно в отделение реанимации. Подавляющему большинству таких детей требуется эндотрахеальная (реже назофарингеальная) интубация для обеспечения возможности дыхания, назогастральное питание.

Оперативное лечение новорождённых с синдромом Пьера Робена возможно с первых дней жизни при отсутствии противопоказаний в связи с сопутствующей патологией. Если у ребёнка при поступлении имеет место трахеобронхит, 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 компрессионно-дистракционного аппарата, 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 дистракции. Дистракция проводится по 1 мм в сутки дробно: по 0,25 мм за 4 раза до выдвижения нижней челюсти кпереди до правильного прикуса.

В раннем послеоперационном периоде важно решить вопрос о сроках экстубации. Решение принимается реаниматологом на основании изначальной 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 дистракции. Но, как правило, обычный срок экстубации – 3–5-е сутки после начала дистракции (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 дистракции 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 с боку на бок, 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 дистракции.

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

УЗИ дистракционного регенерата позволяет:

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

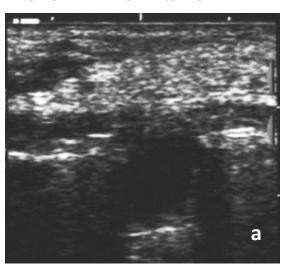
Алгоритм эхографического исследования дистракционного регенерата при компрессионно-дистракционном остеосинтезе (рис. 6):

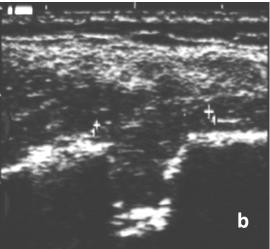
- перед началом дистракции производится определение взаимного расположения костных фрагментов и измерение расстояния между проксимальными и дистальными фиксирующими элементами (лапками) аппарата;
- начало дистракции осуществляется непосредственно под эхографическим контролем до визуальной регистрации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

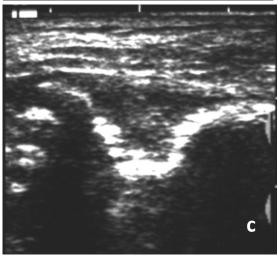
— в период ретенции эхографический контроль за созреванием дистракционного регенерата проводится с интервалом в 1 месяц до появления признаков завершения минерализации дистракционного регенерата.

Рисунок 6. Эхограммы зональной структуры регенератов в период дистракции: а) гипотрофический; b) нормотрофический; c) гипертрофический.

Figure 6. Echograms of the zonal structure of grafts during the distraction period: a) hypotrophic; b) normotrophic; c) hypertrophic







Для того чтобы избежать задержки дистракции, связанной с преодолением упругих напряжений в компрессионно-дистракционном аппарате, необходимо всегда начинать дистракцию под ультразвуковым контролем, когда раскручивание дистракционного 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 дистракции проводится рентгенологический контроль регенератов, положения и состояния аппаратов.

После окончания дистракции 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 компрессионно-дистракционных аппаратов (поскольку ребёнок на период ретенции выписывается домой) и исключает возможность воспалительных осложнений.

После окончания периода дистракции следует ретенционный период, который составляет минимум 12 недель. По истечении ретенционного периода проводится удаление компрессионно-дистракционного аппарата в плановом порядке: накостные — под общим обезболиванием, стержневые — в амбулаторных условиях без анестезии. Перед удалением аппаратов проводится рентгенологический контроль состоятельности регенератов и степени их оссификации (при недостаточной оссификации удаление компрессионно-дистракционного аппарата 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 синдромом Пьера Робена, ко-

торому не проводился компрессионнодистракционный остеосинтез 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 компрессионно-дистракционного остеосинтеза 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 смещенными 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.

Авторский хирургический метод с использованием компрессионно-дистракционного остеосинтеза 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 верхних дыхательных путей 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.

Рисунок 7. Схема верхних дыхательных путей и схема разработанного способа при синдроме обструктивного апноэ. Язык смещен кзади и перекрывает просвет верхних дыхательных путей.

Figure 7. Upper respiratory tract and developed treatment for obstructive apnea syndrome. The tongue is displaced posteriorly and obstructs the upper airway

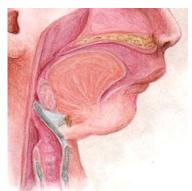
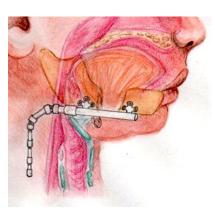


Рисунок 8. Схема верхних дыхательных путей и схема полученного результата после дистракции. Нижняя челюсть и язык перемещены кпереди, просвет верхних дыхательных путей увеличился.

Figure 8. Upper respiratory tract and distraction outcome. Lower jaw and tongue are moved anteriorly, the upper airway is enlarged



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 синдромом Пьера Робена медицинскому персоналу 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 срыгиваемого 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).

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ | ORIGINAL RESEARCHES

1	Рекомендуется использование накостных 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 дистракции 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 дистракции – на 5–7-е сутки после операции.
✓	Срок экстубации – 3–5-е сутки после начала дистракции (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 дистракции по результатам исследования.
✓	Контроль смещения средней линии нижней челюсти с коррекцией смещения за счёт изменения темпа и ритма дистракции (по результатам УЗ-контроля регенератов).
√	Отсоединение приводного винта от корпуса аппарата после окончания периода дистракции.
√	Ретенционный период не менее 12 недель.
√	При сохраняющемся недоразвитии нижней челюсти проведение компрессионнодистракционного остеосинтеза нижней челюсти перед уранопластикой, если дистракция ранее не проводилась из-за лёгкой формы СОА.
✓	Одноэтапная (устранение расщелины и твёрдого, и мягкого нёба одномоментно) уранопластика в плановом порядке после 1 года.
√	При наличии трахеостомы ее закрытие следует проводить после уранопластики.
√	Наблюдение и лечение у ортодонта на всех этапах (по показаниям).

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Финансирование: исследование не имело спонсорской поддержки.

Funding: the study had no sponsorship.

Список литературы

1. Козлова, С. И. Демикова, Н. С., Семанова, Е., Блинникова, О. Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультиро-вание. Атлас-справочник / С. И. Козлова, Н. С. Демикова, Е. Семанова, О. Е. Блин-

никова. – Изд. 2-е, дополн. – М.: Практика, 1996. – 416 с.

- 2. 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. N^0 3 (33).
- 3. Rubin, A. Handbook of Congenital Malformations / edited by Alan Rubin. London: W. B. Saunders Co., 1967. 389 с.: ил.
- 4. Salmon, M. A. Development Defects and Syndromes / Michael A. Salmon. Aylesbury: H. M. and M. Publishers, 1978.
- 5. Bush, P. G., Williams, A. J. Incidence of Robin anomalad (Pierre Robin syndrome) // Br J Plast Surg. 1983. 1983. P. 1983

- 6. 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. V. 122. N° 6. P. 881-886.
- 7. Калинкин, А. Л. Диагностика синдрома обструктивного апноэ/гипопноэ сна методом кардиореспираторного мониторинга // Функциональная диагностика. 2004. N° 3. C. 54-62.
- 8. Кельмансон, И. А. Сон и апноэ у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 1996. Т. 41. N° 5. С. 28-35.
- 9. Кельмансон, И. А. Нарушения дыхания во сне у детей. СПб.: Спец. лит., 1997. 248 с.
- 10. Marcus, C. L., Ornlin, K. J.,Basinki, D. J., etal.Normalpolysomnographic values for children and adolescents // Am. Rev. Respir. Dis. 1992. N° 146. P. 1235-1239. doi:10.1164/ajrccm/146.5_pt_1.1235
- 11. Липман, Д. Как избавиться от храпа. СПб.: Питер Паблишинг, 1996. 224 с.
- 12. Вейн, А. М., Елигулашвили, Т. С., Полуэктов, М. Г. Синдром апноэ во сне / А. М.Вейн, Т. С. Елигулашвили, М. Г. Полуэктов М.: Эйдос Медиа, 2002.
- 13. Dinwiddie, R. Congenital upper airway obstruction // PaediatrRespir Rev. 2004. V. 5. N^{o} 1. P. 17-24. doi:10.1016/j.prrv.2003.10.001
- 14. 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. V. 61. N° 1. P. 97-99. doi:10.1016/j.resuscitation.2003.12.004
- 15. Комелягин, Д. Ю. Компрессионно-дистракционный остеосинтез костей лицевого скелета у детей: дисс. ... д-ра мед. наук: 14.00.21 / Комелягин Дмитрий Юрьевич. Москва. 2006. 285 с.
- 16. Дубин, С. А. Устранение синдрома обструктивного апноэ у детей с недоразвитием нижней челюсти методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза: дисс. ... канд. мед. наук: 14.00.21 / Дубин Сергей Александрович. Москва, 2006. 124 с.
- 17. Benjamin, B., Walker, P. Management of airway obstruction in the Pierre Robin sequence// International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 1991. V. 22. №1. P. 29–37. doi:10.1016/0165-5876(91)90094-R
- 18. Caouette-Laberge, L., Bayet, B., Larocque, Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities // PlastReconstr Surg. 1994. V. 93. Nº 5. P. 934. doi: 10.1097/00006534-199404001-00006
- 19. Jeresaty, R. M., Huszar, R. J., Basu, S. Pierre Robin syndrome. Cause of respiratory obstruction, corpulmonale, and pulmonary edema // Am. J. Dis. Child. 1969. V. 117. N^0 6. P. 710-716.
- 20. Cogswell, J. J., Easton, D. M. Corpulmonale in the Pierre Robin syndrome // Arch. Dis. Child. $1974. V. 49. N^0 11. P. 905-908.$

- 21. Freeman, M. K, Manners, J. M. Corpulmonale and the Pierre Robin anomaly. Airway management with a nasopharyngeal tube // Anaesthesia. 1980. V. 35. N° 3. P. 282-286.
- 22. Johnson, G.M., Todd, D.W. Corpulmonalein severe Pierre Robin syndrome // Pediatrics. 1980. V. $65. N^0 1. P. 152-154.$
- 23. 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. V. 76. N° 2. P. 236-242.
- 24. Кельмансон И. А. Сон, апноэ и риск нарушений ритма сердца у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2000. Т. 45. N° 3. C. 30-34.
- 25. 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. V. 18. N° 3. P. 172-179.
- 26. 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. V. 43. N° 3. P. 277-281. doi:10.1016/S0165-5876(98)00005-6
- 27. Hudgel, D. W. Clinical manifestations of the sleep apnea syndrome. Abnormalities of Respiration During Sleep / D. W. Hudgel. Orlando: Grune and Stratton, 1986. pp. 21-38.
- 28. Jennum, P., Ibsen, R., Kjellberg, J. Morbidity and mortality in children with obstructive sleep apnoea: a controlled national study // Thorax. 2013. N° 68. P. 949-954. doi:10.1136/thoraxjnl-2012-202561
- 29. Takagi, Y., Mocalla, I. L., Bosma, J. F. Probe feeding of infants with the Pierre Robin syndrome // Cleft Palate J. -1966. N $^{\circ}$ 3. P. 232.
- 30. 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. V. 65. N° 1. P. 45-51. doi:10.1016/s0165-5876(02)00131-3
- 31. 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. V. 14. $N^{\rm o}$ 4. P. 462-467. doi:10.1097/00001665-200307000-00011
- 32. Rawashdeh, Μ. Α. Transmandibular K-wire the management of in airway Robin sequence obstruction in Pierre J Craniofac Surg. - 2004. - V. 15. - № 3. - P. 447. doi:10.1097/00001665-200405000-00020
- 33. Pielou, W. R., Alien, A. The use of an obturator in the management of the Pierre Robin syndrome // Dent. Pract. 1968. $N^{\rm o}$ 18. P. 169.
- 34. 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. V. 18. N° 7. P. 264-266.
- 35. 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. V. 124. 1972. P. 19
- 36. Kelly, J. R., Sorenson, H. W., Turner, E. G. Prosthodontic treatment for Pierre Robin syndrome // J. Prosthet Dent. 1978. V. 39 N° 5. P. 554-560. doi:10.1016/s0022-3913(78)80193-0
- 37. Самар, Э., Винярский, П. М. Внедрение новых способов ликвидации асфиксии // VIII Всесоюзный съезд стоматологов: Тезисы. М., 1987. Т. 2. С. 263.
- 38. Mecklem, D., Brimacombe, J. R., Yarker, J. Glossopexy in Pierre Robin sequence using the laryngeal mask airway // J. Clin. Anesth. 1995. V. 7. N° 3. P. 267-269. doi:10.1016/0952-8180(95)94740-o
- 39. Dziuk, S., Fleiner, B., Härle, F. Conservative treatment of Robin Sequence Risk of asphyxia // Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery. 1996. V. 24. N° 1. P. 36.
- 40. Kawashima, S., Niikuni, N., Nakajima, J., et al. Application of NihonUniversity type sleepsplint (KA S-S) for children with obstructive sleep apnea syndrome // Dentistry in Japan. 2000. N° 36. P.105-108.
- 41. Von Bodman, A., Buchenau, W., Bacher, M., Arand, J., Urschitz, M. S., Poets, C. F. The Tubingen palatal plate an innovative therapeutic concept in Pierre-Robin sequence // Wien KlinWochenschr. 2003. V. 115. N° 24. P. 871-873. doi:10.1007/BF03040408
- 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. V. 5. N^0 1. P. 24-29.
- 43. Diner, P. A., Kollar, E., Martinez, H., Vazquez, M. P. Submerged intraoral device for mandibular lengthening // J. Craniomaxillofac. Surg. 1997. V. 25. N° 3. P. 116-123. doi:10.1016/S1010-5182(97)80002-9
- 44.~ Ho, A. C., Wong, R. W., Cheung, T., Ng, D. K., Siu, K. K., Fung, S. C. Orthodontic plate for management of obstructive sleep apnoea in infants with Pierre Robin sequence: experience and protocol in Hong Kong // J Orthod. 2019. V. 46. $N^{\rm o}$ 4. P. 367-373. doi:10.1177/1465312519880557
- 45. Galluccio, G., Mazzoli, V., Vernucci, R., Silvestri, A., Barbato E. Neonatal Functional Treatment for Pierre Robin Sequence // Turk J Orthod. 2019. V. 32. N° 3. P. 151-159. doi:10.5152/TurkJOrthod.2019.18057
- 46. Poets, C. F., Koos, B., Reinert, S., Wiechers, C. The Tübingen palatal plate approach to Robin sequence: Summary of current evidence //

- J Craniomaxillofac Surg. 2019. V. 47. № 11. P. 1699-1705. doi:10.1016/j.jcms.2019.08.002
- 47. Wiechers, C., Buchenau, W., Arand, J., Oerte, A. F., Peters, K., Müller-Hagedorn, S., Koos, B., Poets, C. F. Mandibular growth in infants with Robin sequence treated with the Tübingen palatal plate // Head Face Med. 2019. V. 15 N° 1. P. 17. doi:10.1186/s13005-019-0200-1
- 48. Müller-Hagedorn, S., Buchenau, W., Arand, J., Bacher, M., Poets, C. F. Treatment of infants with Syndromic Robin sequence with modified palatal plates: a minimally invasive treatment option // Head Face Med. 2017. V. 13. N° 1. P. 4. doi:10.1186/s13005-017-0137-1
- 49. Ludwig, B., Glasl, B., Sader, R., Schopf, P. Conservative orthodontic primary care of four newborns with the Pierre-Robin sequence triad // J OrofacOrthop. 2007. V. 68. N° 1. P. 56-61. doi:10.1007/s00056-007-0624-2
- 50. 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. V. 127. N° 6. P. 905-912. doi:10.1016/S0022-3476(95)70026-9
- 51. 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 RespirCrit Care Med. 1995. V. 152. N° 2. P. 780-785. doi:10.1164/ajrccm.152.2.7633742
- 52. Kiely, J. L., Deegan, P. C., McNicholas, W. T. Resolution of obstructive sleep apnoea with growth in the Robin sequence // EurRespir J. 1998. V. 12. N° 2. P. 499-501. doi:10.1183/09031936.98.12020499
- 53. Routledge, R. T. The Pierre-Robin syndrome: a surgical emergency in the neonatal period // Br J Plast Surg. 1960. N° 13. P. 204-218. doi: 10.1016/s0007-1226(60)80039-2
- 54. Parsons, R. W., Smith, D. J. A modified tonguelip adhesion for Pierre Robin anomalad // Cleft Palate J. 1980. Vol. 17. Nº 2. P. 144-147.
- 55. 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. V. 25. N° 2. P.151-155.
- 56. Augarten, A., Sagy, M., Yahav, J., Barzilay, Z. Management of upper airway obstruction in the Pierre Robin syndrome // Br. J. Oral Maxillofac. Surg. 1990. V. 28. N° 2. P. 105-108. doi:10.1016/0266-4356(90)90133-6
- 57. 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. V. 91. N° 5. P. 326-334.
- 58. Argamaso, R.V. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence // Cleft Palate

- Craniofac J. 1992. V. 29. N° 3. P. 232-238. doi:10.1597/1545-1569_1992_029_0232_gfuaoi_2.3.co_2
- 59. 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. V. 40. N° 1. P. 13-18. doi:10.1597/1545-1569_2003_040_0013samipr_2.0.co_2
- 60. Kumar, K. S., Vylopilli, S., Sivadasan, A., et al. Tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence // J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg. 2016. $V.42.-N^{\circ}1.-P.47-50.$ doi:10.5125/jkaoms.2016.42.1.47
- 61. Mermans, J. F., Lissenberg-Witte, B. I., Van Gogh, C. D. L., Broers, C. J. M., Van Hagen, J. M., Strijers, R. L. M., Don Griot, J. P. W. Tongue Lip Adhesion in the Treatment of Robin Sequence: Respiratory, Feeding, and Surgical Outcomes // Journal of Craniofacial Surgery. 2018. V. 29. N° 8. P. 2327-2333. doi:10.1097/SCS.000000000000004975
- 62. Viezel-Mathieu, A., Safran, T., Gilardino, M. S. A systematic review of the effectiveness of tongue lip adhesion in improving airway obstruction in children with Pierre Robin sequence // J Craniofac Surg. 2016. V. 27. N° 6. P. 1453–6. doi:10.1097/scs.00000000000002721
- 63. Camacho, M., Noller, M. W., 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. V. 131. N° 5. P. 378–83. doi:10.1017/S0022215117000056
- 64. Broucqsault, H., Lamblin, M. D., Hosana, G., Fayoux, P. Evaluation of the efficacy of tonguelip adhesion in Pierre Robin sequence // Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2018. V. 135. N° 3. P. 155-158. doi:10.1016/j.anorl.2017.11.002
- 65. Fayoux, P., Hosana, G., Bonne, N. X., Nicollas, R. Tongue-lip adhesion // Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2013. V. 130. N° 2. P. 99-102. doi:10.1016/j.anorl.2012.07.006
- 66.~ 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 // PlastReconstr Surg. 1989. V. 83. $N^{\rm o}$ 6. P. 960-964.
- 67. 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. V. 33. N° 6. P. 468-472. doi:10.1597/1545-1569_1996_033_0468_srotfo_2.3.co_2
- 68. Dudkiewicz, Z., Hortis-Dzierzbicka, M., Sekula, E., Piwowar, W. Unique method of treatment of the Robin sequence $/\!/$ New Medicine Pediatrics. 2001. V. 4. N $^\circ$ 1. P. 215.

- 69. Eschler, J. Pathology and muscular treatment of the Pierre Robin syndrome // Trans. Int. Conf. Oral Surg. 1967. P. 430-434.
- 70. Hadley, R. C., Johnson, J. B. Utilization of the Kirschner wire in Pierre Robin syndrome with case report // PlastReconstr Surg. 1963. N° 31. P. 587. doi: 10.1097/00006534-196306000-00010
- 71. Kipikasa, A., Potocká, E. Pierre Robin syndrome // Actachirurgiaeplasticae. 1977. V. 19. N^0 3-4. P. 195-200.
- 72. 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. V. 11. N° 4. P. 187-190. doi:10.1016/s0301-0503(83)80044-7
- 73. 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. V. 45. N° 10. P. 941-943. doi: 10.5014/ajot.45.10.941
- 74. Воробьев, В. В., Хаспеков, 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.

References

- 1. Kozlova SI, Demikova NS, Semanova E, Blinnikova OE. *Hereditary Syndromes And Medical And Genetic Counseling. Atlas Handbook.* 2nd ed. Moscow: Practice; 1996. 416 p. (In Russ.).
- 2. Kirillova LG, Tkachuk LI, Shevchenko AA, Silaeva LYu, Lisitsa VV, Mironyak LA. Pierre Robin syndrome in children. *International neurological journal.* 2010:3(33) (In Russ.).
- 3. Rubin A. *Handbook Of Congenital Malformations*. London: W. B. Saunders Co.; 1967.
- 4. Salmon MA. Development Defects And Syndromes. Aylesbury: H. M. and M. Publishers; 1978.
- Bush PG. Incidence 5. Williams AJ. of the Robin Anomalad (Pierre Robin syn-Br J Plast Surg. 1983;36(4):434-437. drome). doi:10.1016/0007-1226(83)90123-6
- 6. 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;122(6):881-886. doi:10.1016/s0022-3476(09)90011-7
- 7. Kalinkin AL. Diagnosis of obstructive apnea syndrome/sleep hypopnea by cardiorespiratory monitoring. *Funkcional'naya dianostika*. 2004;3:54-62 (in Russ.).

- 8. Kelmanson IA. Sleep and apnea in children. Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. 1996;41(5):28-35 (In Russ.).
- 9. Kelmanson IA. *Breathing disorders in sleep in children*. St. Petersburg: Special. lit., 1997. 248 p. (In Russ.).
- 10. Marcus CL, Omlin KJ, Basinki DJ, et al. Normal polysomnographic values for children and adolescents. *Am Rev Respir Dis.* 1992;146(5Pt1): 1235-1239. doi:10.1164/ajrccm/146.5_Pt_1.1235
- 11. Lipman D. *How to get rid of snoring.* St. Petersburg: Peter Publishing, 1996. 224 p. (In Russ.).
- 12. Vein AM., Eligulashvili TS., Poluektov MG. *Sleep apnea syndrome.* Moscow: Eidos Media, 2002 (In Russ.).
- 13. Dinwiddie R. Congenital upper airway obstruction. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5(1):17-24. doi:10.1016/j.prrv.2003.10.001
- 14. Yao CT, Wang JN, Tai YT, Tsai TY, Wu JM. 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;61(1):97-99. doi:10.1016/j.resuscitation.2003.12.004
- 15. Komeliagin DYu. Kompressionno-distraktcionnyi osteosintez kostei litcevogo skeleta u detei: Diss. ... dokt. med. nauk. Centralnyi nauchno-issledovatelskii institut stomatologii. Moscow, 2006. 285 p. (In Russ.).
- 16. Dubin SA. Ustranenie sindroma obstruktivnogo apnoe u detej s nedorazvitiem nizhnej chelyusti metodom kompressionno-distrakcionnogo osteosinteza: diss. ... kand. med. nauk. Moscow, 2006. 124 p. (In Russ.).
- 17. Benjamin B, Walker P. Management of airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1991;22(1):29-37. doi:10.1016/0165-5876(91)90094-r
- 18. Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg.* 1994;93(5):934-942.
- 19. Jeresaty RM, Huszar RJ, Basu S. Pierre Robin syndrome. Cause of respiratory obstruction, corpulmonale, and pulmonary edema. *Am J Dis Child.* 1969;117(6):710-716.
- 20. Cogswell JJ, Easton DM. Corpulmonale in the Pierre Robin syndrome. *Arch Dis Child.* 1974;49(11): 905-908. doi:10.1136/adc.49.11.905
- 21. Freeman MK, Manners JM. Corpulmonale and the Pierre Robin anomaly. Airway management with a nasopharyngeal tube. *Anaesthesia*. 1980;35(3): 282-286. doi:10.1111/j.1365-2044.1980.tb05097.x
- 22. Johnson GM, Todd DW. Corpulmonale in severe Pierre Robin syndrome. *Pediatrics*. 1980;65(1):152-154.
- 23. Guilleminault C, Ariagno R, Coons S, et al. Near-miss sudden infant death syndrome in eight infants with sleep apnea-related cardiac arrhythmias. *Pediatrics*. 1985;76(2):236-242.

- 24. Kelmanson IA. Sleep, apnea and the risk of heart rhythm disorders in children. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2000;45(3):30-34.
- 25. Cooper BG, White JE, Ashworth LA, Alberti KG, Gibson GJ. 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;18(3): 172-179.
- 26. 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;43(3):277-281. doi: 10.1016/s0165-5876(98)00005-6
- 27. Hutgel DW. Clinical Manifestations Of The Sleep Apnea Syndrome. Abnormalities Of Respiration During Sleep. Orlando: Grune and Stratton; 1986: 21-38.
- 28. Jennum P, Ibsen R, Kjellberg J. Morbidity and mortality in children with obstructive sleep apnoea: a controlled national study. *Thorax*. 2013;68(10): 949-954. doi: 10.1136/thoraxjnl-2012-202561
- 29. Takagi Y, McCalla JL, Bosma JF. Prone feeding of infants with the Pierre Robin syndrome. *Cleft Palate J.* 1966;3:23223-23229.
- 30. Li HY, Lo LJ, Chen KS, Wong KS, Chang KP. Robin sequence: review of treatment modalities for airway obstruction in 110 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2002;65(1):45-51. doi:10.1016/s0165-5876(02)00131-3
- 31. Schaefer RB, Gosain AK. Airway management in patients with isolated Pierre Robin sequence during the first year of life. *J Craniofac Surg.* 2003;14(4): 462-467. doi:10.1097/00001665-200307000-00011
- 32. Rawashdeh MA. Transmandibular K-wire in the management of airway obstruction in Pierre Robin sequence. *J Craniofac Surg.* 2004;15(3): 447-450. doi:10.1097/00001665-200405000-00020
- 33. Pielou WD, Allen A. The use of an obturator in the management of the Pierre Robin syndrome. *Dent Pract Dent Rec.* 1968;18(5):169-172.
- 34. Cookson A, Hall BD. Use of obturators in the early management of a case of Pierre Robin Syndrome (Pielou's method). *Dent Pract Dent Rec.* 1968;18(7): 264-266.
- 35. Stern LM, Fonkalsrud EW, Hassakis P, Jones MH. Management of Pierre Robin syndrome in infancy by prolonged nasoesophageal intubation. *Am J Dis Child.* 1972;124(1):78-80. doi:10.1001/archpedi.1972.02110130080012
- 36. Kelly JR, Sorenson HW, Turner EG. Prosthodontic treatment for Pierre Robin syndrome. *J Prosthet Dent.* 1978;39(5):554-560. doi:10.1016/s0022-3913(78)80193-0
- 37. Samar E, Vinyarsky PM. Introduction of new ways to eliminate asphyxia. *Abstract Collection of All-Union Congress of dentists*. Moscow; 1987. Vol. 2. P. 263 (In Russ.).

- 38. Mecklem D, Brimacombe JR, Yarker J. Glossopexy in Pierre Robin sequence using the laryngeal mask airway. *J Clin Anesth.* 1995;7(3):267-269. doi:10.1016/0952-8180(95)94740-o
- 39. Dziuk S, Fleiner B, Härle F. Conservative treatment of Robin Sequence Risk of asphyxia. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.* 1996;24(1):36.
- 40. Kawashima S, Niikuni N, Nakajima J, et al. Application of Nihon University type sleep-splint (KA S-S) for children with obstructive sleep apnea syndrome. *Dentistry in Japan.* 2000;36:105-108.
- 41. von Bodman A, Buchenau W, Bacher M, Arand J, Urschitz MS, Poets CF. Die Tübinger Gaumenplatte Eininnovatives Therapiekonzeptbei Pierre-Robin-Sequenz [The Tübingen palatal platean innovative therapeutic concept in Pierre-Robin sequence]. *Wien KlinWochenschr.* 2003;115(24): 871-873. doi:10.1007/BF03040408
- 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;5(1):24-29.
- 43. Diner PA, Kollar E, Martinez H, Vazquez MP. Submerged intraoral device for mandibular lengthening. *J Craniomaxillofac Surg.* 1997;25(3):116-123. doi:10.1016/s1010-5182(97)80002-9
- 44. 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;46(4):367-373. doi:10.1177/1465312519880557
- 45. Galluccio G, Mazzoli V, Vernucci R, Silvestri A, Barbato E. Neonatal Functional Treatment for Pierre Robin Sequence. *Turk J Orthod.* 2019;32(3): 151-159. doi:10.5152/TurkJOrthod.2019.18057
- 46. Poets CF, Koos B, Reinert S, Wiechers C. The Tübingen palatal plate approach to Robin sequence: Summary of current evidence. *J Craniomaxillofac Surg.* 2019;47(11):1699-1705. doi: 10.1016/j.jcms.2019.08.002.
- 47. 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;15(1):17. doi: 10.1186/s13005-019-0200-1.
- 48. 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;13(1):4. doi: 10.1186/s13005-017-0137-1
- 49. 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;68(1):56-61. English, German. doi: 10.1007/s00056-007-0624-2
- 50. Guilleminault C, Pelayo R, Clerk A, Leger D, Bocian RC. Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disor-

- dered breathing. *J Pediatr.* 1995;127(6):905-912. doi: 10.1016/s0022-3476(95)70026-9
- 51. Waters KA, Everett FM, Bruderer JW, Sullivan CE. Obstructive sleep apnea: the use of nasal CPAP in 80 children. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995;152(2):780-785. doi: 10.1164/ajrccm.152.2.7633742
- 52. Kiely JL, Deegan PC, McNicholas WT. Resolution of obstructive sleep apnoea with growth in the Robin sequence. *Eur Respir J.* 1998;12(2):499-501. doi: 10.1183/09031936.98.12020499
- 53. Routledge RT. The Pierre-Robin syndrome: a surgical emergency in the neonatal period. Br J Plast Surg. 1960;13:204-218. doi: 10.1016/s0007-1226(60)80039-2
- 54. Parsons RW, Smith DJ. A modified tongue-lip adhesion for Pierre Robin anomalad. *Cleft Palate J.* 1980;17(2):144-147.
- 55. Freed G, Pearlman MA, Brown AS, Barot LR. 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;25(2): 151-155.
- 56. Augarten A, Sagy M, Yahav J, Barzilay Z. Management of upper airway obstruction in the Pierre Robin syndrome. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1990;28(2): 105-108. doi: 10.1016/0266-4356(90)90133-6
- 57. Bedhet N, Mercier J, Gordeeff A, Mouzard A, Delaire J. La labio-glossopexiedans le syndrome de Pierre Robin. Notre expérience à propos de 70 cas [Labioglossopexy in Pierre Robin syndrome. Our experiences apropos of 70 cases]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 1990;91(5):326-334.
- 58. Argamaso RV. Glossopexy for upper airway obstruction in Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29(3): 232-8. doi: 10.1597/1545-1569_1992_029_0232_gfuaoi_/ 2.3.co_2
- 59. Kirschner RE, Low DW, Randall P, Bartlett SP, McDonald-McGinn DM, Schultz PJ, Zackai EH, LaRossa D. Surgical airway management in Pierre Robin sequence: is there a role for tongue-lip adhesion? *Cleft Palate Craniofac J.* 2003;40(1):13-18. doi: 10.1597/1545-1569_2003_040_0013_samipr_2.0.co_2
- 60. Kumar KS, Vylopilli S, Sivadasan A, Pati AK, Narayanan S, Nair SM. Tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg.* 2016;42(1):47-50. doi: 10.5125/jkaoms.2016.42.1.47
- 61. 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: Respiratory, Feeding, and Surgical Outcomes. *J Craniofac Surg.* 2018;29(8):2327-2333. doi: 10.1097/SCS.00000000000004975
- 62. Viezel-Mathieu A, Safran T, Gilardino MS. A Systematic Review of the Effectiveness of Tongue Lip Adhesion in Improving Airway Obstruction in Children With Pierre Robin

 $Sequence. \ J \ Craniofac \ Surg. \ 2016;27(6):1453-1456.$ doi: 10.1097/SCS.00000000000002721

- 63. Camacho M, Noller MW, Zaghi S, Reckley LK, Fernandez-Salvador C, Ho E, Dunn B, Chan DK. 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):378-383. doi: 10.1017/S0022215117000056
- 64. 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;135(3):155-158. doi: 10.1016/j.anorl.2017.11.002
- 65. Fayoux P, Hosana G, Bonne NX, Nicollas R. Tongue-lip adhesion. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2013;130(2):99-102. doi: 10.1016/j.anorl.2012.07.006
- 66. Delorme RP, 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;83(6):960-964.
- 67. 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;33(6):468-472. doi: 10.1597/1545-1569_1996_033_0468_srotfo_2.3.co_2
- 68. Dudkiewicz Z, Hortis-Dzierzbicka M, Sekula E, Piwowar W. Unique method of treatment of the Robin sequence. *New Medicine Pediatrics.* 2001;4(1):215.
- 69. Eschler J. Pathology and muscular treatment of the Pierre Robin syndrome. *Trans Int Conf Oral Surg.* 1967:430-434.
- 70. Hadley RC, Johnson JB. Utilization of the Kirschner wire in Pierre Robin syndrome with case report. *Plast Reconstr Surg.* 1963;31:587-596. doi: 10.1097/00006534-196306000-00010
- 71. Kipikasa A, Potocká E. Pierre Robin syndrome. *Acta Chir Plast.* 1977;19(3-4):195-200.
- 72. Wada T, Ishi T, Sugai T, Molla MR, Matsuya T, Miyazaki T, Koh Y. Mandibular traction for relieving respiratory distress in the Pierre Robin Anomaly. A case report. *J Maxillofac Surg.* 1983;11(4): 187-90. doi: 10.1016/s0301-0503(83)80044-7
- 73. Easter B, Wood C, Eppley BL, Sadove AM. Mandibular traction system for adjunctive management of airway insufficiency in infants with Pierre Robin malformation sequence. *Am J Occup Ther.* 1991;45(10): 941-943. doi: 10.5014/ajot.45.10.941
- 74. Vorobyov VV, Haskepkov DV. Method of intubation of trachea to children with maxillofacial pathology. In: *Materials of the XII And XIII All-Russian Scientific And Practical Conferences And Proceedings Of The IX Congress Of The Dental Association Of Russia.* Moscow: Medicalbook; 2004:249-432 (In Russ.).

Информация об авторах:

Комелягин Дмитрий Юрьевич – доктор медицинских наук, заведующий отделением челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ», челюстно-лицевой хирург, главный внештатный челюстно-лицевой хирург ВАО г. Москвы, https://orcid.org/0000-0002-8178-4534.

Дубин Сергей Александрович – кандидат медицинских наук, челюстно-лицевой хирург ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ», https://orcid.org/0000-0002-8234-555X.

Владимиров Филипп Иванович – челюстно-лицевой хирург ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ».

Петухов Алексей Владимирович – челюстнолицевой хирург ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ», член Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA).

Яматина Светлана Валерьевна – челюстно-лицевой хирург ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ», https://orcid.org/0000-0002-1177-0348.

Староверова Елена Николаевна – операционная медсестра ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ».

Благих Олег Евгеньевич – челюстно-лицевой хирург ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ».

Громова Татьяна Николаевна – кандидат медицинских наук, челюстно-лицевой хирург ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ».

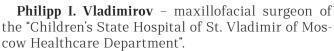
Стрига Елена Владимировна – кандидат медицинских наук, педиатр ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ», доцент кафедры педиатрии ФГБОУ МГМСУ им. А. И. Евдокимова, https://orcid.org/0000-0002-1220-0320.

Строгонов Игорь Александрович – врач отделения анестезиологии-реаниматологии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница св. Владимира ДЗМ».

Information about authors:

Dmitry Yu. Komelyagin – Doctor of Science in Medicine, Head of the Department of maxillofacial surgery of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department", chief freelance maxillofacial surgeon of VAO Moscow, https://orcid.org/0000-0002-8178-4534.

Sergey A. Dubin – Candidate of Medical Sci., maxillofacial surgeon of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department", https://orcid.org/0000-0002-8234-555X.



Alexey V. Petukhov – maxillofacial surgeon of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department", member of the International Society for the Study of Vascular Abnormalities (ISSVA).

Svetlana V. Yamatina – maxillofacial surgeon of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department", https://orcid.org/0000-0002-1177-0348.

Elena N. Staroverova – operating room nurse of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department".

Oleg E. Blagikh – maxillofacial surgeon of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department".

Tatyana N. Gromova – Candidate of Medical Sci., maxillofacial surgeon of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department".

Elena V. Striga – Candidate of Medical Sci., pediatrician of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department", associate professor of pediatrics, FSBOU MGMSU named after A. I. Evdokimov, https://orcid.org/0000-0002-1220-0320.

Igor A. Strogonov – physician of the department of Anesthesiology and Intensive Care of the "Children's State Hospital of St. Vladimir of Moscow Healthcare Department".

Для корреспонденции:

Дубин Сергей Александрович

Correspondence to:

Sergey A. Dubin

1xo@cmfsurgery.ru