

вым хирургом, генетиком, выставлен клинический диагноз: Синдром Пьера Робена: расщелина мягкого неба. Синдром новорождённого от матери с гестационным диабетом. Недоношенный в сроке 36 нед+2 дня. Лечение продолжается. Рекомендовано: кариотипирование в возрасте 3 мес, следует подобрать ребёнку длинную соску и провести наблюдение за сосательным рефлексом.

Заключение. Устранение расщелины неба должно быть проведено до становления речи, поэтому операции проводятся в возрасте от 6 мес до 1,5 лет в зависимости от степени дыхательной обструкции. Проводится уранопластика. Часто требуется проведение 3–4 этапов лечения. Перед операцией таким больным рекомендуется ношение специального obturator, который разделяет ротовую и носовую полости и позволяет малышу правильно дышать, питаться, разговаривать.

* * *

* * *

СИНДРОМ ПЬЕРА РОБЕНА

Айдан Б.Б.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: *клинический случай; новорождённый; синдром Пьера Робена*

Актуальность. Синдром Пьера Робена — это врождённый порок развития, который характеризуется тремя основными клиническими признаками: недоразвитием нижней челюсти (микрогенией), глоссоптозом и наличием расщелины твёрдого и мягкого неба. Синдром Пьера Робена может быть изолированным синдромом или проявлением генетической патологии. Встречается на каждые 10–30 тыс. новорождённых. В настоящее время синдром Пьера Робена диагностируется пренатально с помощью скринингового УЗИ в 11–12 нед беременности. После рождения диагноз подтверждается данными клинической картины и инструментальных исследований.

Описание клинического случая. Ребёнок М. от 2-й беременности, 2-х преждевременных родов в сроке 36 нед+2 дня. При рождении масса тела 3540 г, длина тела 50 см. Родился от женщины с сахарным диабетом 2-го типа. Оценка по шкале Апгар 5/7/8 баллов. Состояние при рождении тяжёлое за счёт респираторных нарушений на фоне перенесённых асфиксии и недоношенности. Проведены меры реанимации в объёме шагов А, В, включая ИВЛ от Т-системы через лицевую маску. В начале 2-й минуты восстановилось регулярное самостоятельное дыхание. ИВЛ отменена, начата респираторная поддержка методом СРАР через лицевую маску от Т-системы. После стабилизации состояния ребёнок переведён в ОРИТ. Выявлены стигмы дизэмбриогенеза: рот маленький, маленькая нижняя челюсть, язык короткий, маленький язычок отсутствует. Начато энтеральное питание через зонд, инфузионная терапия. На 2-е сутки респираторная поддержка N-CPAP отменена, в динамике периодически отмечались эпизоды десатурации до 56%, затруднённое дыхание на вдохе, восстанавливалось после санации верхних дыхательных путей, была начата дополнительная оксигенация через лицевую маску, периодически сохраняется стридорозное дыхание. Ребёнок консультирован лор-врачом, челюстно-лице-