

©Т. М. Косовська, І. Б. Черноמידз, В. О. Косовська

ДВНЗ «Тернопільський державний медичний університет
імені І. Я. Горбачевського МОЗ України»

АНОМАЛАД П'ЄРА РОБЕНА В КЛІНІЧНІЙ ПРАКТИЦІ ПЕДІАТРА

Уроджена вада щелепно-лицевої ділянки з вираженим недорозвитком нижньої щелепи як наслідок зменшення ротової порожнини і западання язика перешкоджає змиканню піднебінних пластинок з формуванням щілини м'якого піднебіння, що часто поєднується з множинними іншими аномаліями. В основі даного синдрому лежить аномалія росту і розвитку зародка, що характеризується порушенням розвитку початкового зародкового стану (внаслідок вади першої зябрової дуги). Язик розміщений сильно назад, досягаючи синусів носа, між глотково-піднебінними дужками, які орієнтовані сильно вниз. Розвиток цих аномалій зумовлений деякими інфекціями матері під час вагітності або нейрогенетичними порушеннями, наявністю механічної компресії всередині матки, а також вони можуть виникати внаслідок сімейної спадковості (на їх користь вказують вади обличчя в деяких членів однієї чи іншої родини). Основні діагностичні критерії: мікрогнатія (мала, коротка нижня щелепа) та (або) ретрогнатія (запала нижня щелепа). У хворого характерний профіль, подібний на пташиний рот, «пташине обличчя», рот до кінця не закривається, тому його називають «ртом акули»; глоссоптоз (недорозвиток та западання язика) – невелика і втягнута нижня щелепа не може тримати язика в нормальному положенні, так що він впадає назад у гіпофаринкс, здавлюючи надгортанник, який відіграє роль клапана та перешкоджає проникненню повітря, одночасно порушується і ковтання. Іноді відмічається макроглосія, язик прирощений до м'яких тканин дна ротової порожнини; щілина м'якого піднебіння або «стрілчате піднебіння» (одно- чи двобічне незрощення).

Усі ці аномалії спричиняють респіраторний дистрес-синдром, порушення дихання, неспокій, диспноє з брадипноє, постійний ціаноз, які особливо виражені при положенні дитини на спині, асфіксію при годуванні дитини, утруднення чи неможливість ковтання, блювання, з часом – атрепсію і порушення окостеніння.

Ізольовані випадки аномаладу П'єра Робена завжди спорадичні. Аномалад є складовою частиною синдрому множинних уроджених вад розвитку, успадкування визначається залежно від типу успадкування основного синдрому. Актуальними при даному синдромі є виключення всіх несприятливих факторів у допологовий період розвитку дитини, пренатальна діагностика, проведення медико-генетичного консультування з метою попередження народження дитини зі спадковим захворюванням.

Ключові слова: аномалад П'єра Робена; діти.

АНОМАЛАД ПЬЕРА РОБЕНА В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

Врожденный порок челюстно-лицевой области с выраженным недоразвитием нижней челюсти как следствие уменьшения ротовой полости и западения языка препятствует смыканию небных пластинок с формированием расщелины мягкого неба, что часто сочетается с множественными другими аномалиями. В основе данного синдрома лежит аномалия роста и развития зародыша, характеризующаяся нарушением развития начального зачаточного состояния (вследствие недостатка первой жаберной дуги). Язык размещен сильно назад, достигая синусов носа, между глоточно-небными дужками, которые ориентированы сильно вниз. Развитие этих аномалий обусловлено некоторыми инфекциями матери во время беременности или нейрогенетическими нарушениями, наличием механической компрессии внутри матки, а также они могут возникать в результате семейной наследственности (на их пользу указывают стигмы лица у некоторых членов одной или другой семьи). Основные диагностические критерии: микрогнатия (малая, короткая нижняя челюсть) и (или) ретрогнатия (запала нижняя челюсть). У больного характерный профиль, похожий на птичий рот, «птичье лицо», рот до конца не закрывается, поэтому его называют «ртом акулы»; глоссоптоз (недоразвитие и западение языка) – небольшая и втянутая нижняя челюсть не может держать языка в нормальном положении, так что он впадает назад в гипогаринкс, сдавливая надгортанник, который играет роль клапана и препятствует проникновению воздуха, одновременно нарушается и глотание. Иногда отмечается макроглоссия, язык приращен к мягким тканям дна ротовой полости; расщелина мягкого неба или «стрелчатое небо» (одно- или двустороннее несращение).

Все эти аномалии вызывают респираторный дистресс-синдром, нарушение дыхания, беспокойство, одышку с брадипноэ, постоянный цианоз, которые особенно выражены при положении ребенка на спине, асфиксию при кормлении ребенка, затруднение или невозможность глотания, рвоту, со временем – атрепсию и нарушение окостенения.

Изолированные случаи аномалада П'єра Робена всегда спорадические. Аномалад является составной частью синдрома множественных врожденных пороков развития, наследование определяется в зависимости от типа наследования основного синдрома. Актуальными при данном синдроме являются исключение всех неблагоприятных факторов в дородовом периоде развития ребенка, пренатальная диагностика, проведение медико-генетического консультирования с целью предупреждения рождения ребенка с наследственным заболеванием.

Ключевые слова: аномалад П'єра Робена; дети.

ANOMALAD OF PIERRE-ROBIN IN CLINICAL PRACTICE OF PEDIATRICIAN

Congenital malformation of maxillofacial area with severe underdevelopment of the lower jaw, consequently reducing the mouth and tongue retraction, preventing closure of palatal plates with the formation of cleft soft palate, which is often combined with multiple other abnormalities. The basis of this syndrome is the abnormal growth and development of the embryo, which is characterized by impaired development of the original embryonic state (due to defects of the first gill arch). The tongue is placed back strongly, reaching the sinuses to the nose, palate-pharyngeal between brackets are focused heavily down. The development

of these abnormalities caused by certain infections during pregnancy or neurogenetic violations, the presence of mechanical compression inside the uterus, and may be due to family heredity (in their favor point defects in the face of some members of a particular family). Major diagnostic criteria micrognathia (small, short lower jaw) and (or) retrognathia (sunk lower jaw). In typical patient profile similar to bird mouth, "bird face" the mouth is not completely closed, so it is called "shark mouth"; glossoptosis (underdevelopment and retraction of the tongue) – small and dragged lower jaw can hold the tongue in the normal position, so that it flows back into hypopharynx, squeezing the epiglottis, which acts as a valve and prevents the penetration of air, preventing at the same time both disturbed and swallow. Sometimes macroglossia observed, tongue accrete to the soft tissues of the oral cavity bottom; cleft soft palate (unilateral or bilateral cleft).

These abnormalities cause respiratory distress syndrome, respiratory failure, anxiety, dyspnea with bradypnoe, permanent cyanosis; which is especially pronounced at the position of the child in the back; asphyxia during breast-feeding; swallowing difficult or impossible; vomiting over time – atrepsiya and violation of ossification.

Isolated cases anomalad Pierre-Robin are always sporadic. Anomalad is part of a syndrome of multiple birth defects, inheritance is determined depending on the type of inheritance underlying syndrome. Relevant in this syndrome is to eliminate all adverse factors in the prenatal period, child development, prenatal diagnosis of medical genetic counseling to prevent the birth of a child with an inherited disease.

Key words: anomalad Pierre-Robin; children.

ВСТУП. Аномалад (синдром) П'єра Робена, або «уроджений глосоптоз із мікрогнатією», – уроджена вада щелепно-лищевої ділянки з вираженим недорозвитком нижньої щелепи як наслідок зменшення ротової порожнини і западання язика, що перешкоджає змиканню піднебінних пластинок, з формуванням щілини м'якого піднебіння, що часто поєднується з множинними іншими аномаліями. Вперше його описав французький стоматолог Р. Robin у 1929 р. Трапляється в популяціях 1 випадок на кожні 10–30 тис. новонароджених. Співвідношення між дівчатками і хлопчиками – 1:1. Успадкування може відбуватися за аутосомно-домінантним і аутосомно-рецесивним типами. В основі даного синдрому лежить аномалія росту і розвитку зародка, що характеризується порушенням розвитку початкового зародкового стану (внаслідок вади першої зябрової дуги). Язик розміщений сильно назад, досягаючи синусів носа, між глотково-піднебінними дужками, які орієнтовані сильно вниз. Розвиток цих аномалій зумовлений, на думку окремих авторів [1, 5], деякими інфекціями матері під час вагітності або нейрогенетичними порушеннями, наявністю механічної компресії всередині матки, а на думку інших [2, 6], вони виникають внаслідок сімейної спадковості (на їх користь вказують вади обличчя в деяких членів однієї чи іншої родини). Етіопатогенетичні ланки синдрому П'єра Робена показано на схемі.

Основні діагностичні критерії:

1. Мікрогнатія (мала, коротка нижня щелепа) та (або) ретрогнатія (запала нижня щелепа). У хворого характерний профіль, подібний на пташиний рот, «пташине обличчя», рот до кінця не закривається, тому його називають «ртом акули» (рис. 1).

2. Глосоптоз (недорозвиток і западання язика) – невелика і втягнута нижня щелепа не може тримати язика в нормальному положенні, так що він впадає назад у гіпофаринкс, здавлюючи надгортанник, який відіграє роль клапана і перешкоджає проникненню повітря, одночасно порушується і ковтання. Іноді відмічається макроглісія, язик прирощений до м'яких тканин дна ротової порожнини.

3. Щілина м'якого піднебіння або «стрілчаті піднебіння» (одно- чи двобічне незрощення) (рис. 2).

У разі однобічного незрощення відмічається дефект тканин коміркового відростка, твердого та м'якого піднебін'я. Верхня щелепа розділена на два фрагменти (великий та малий). З великим фрагментом зрощений лемеш, малий частіше займає дистально-медіальне положення. Горизонтальні пластинки піднебінних кісток можуть зміщуватися вертикально. На межі твердого та м'якого піднебін'я ширина дефекту найбільша. М'яке піднебіння складається з двох коротких фрагментів, обмежених у

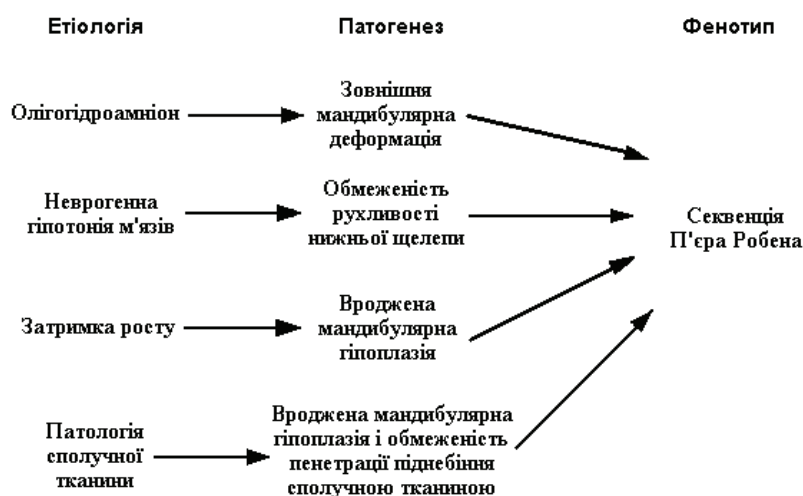


Схема. Етіопатогенетичні ланки синдрому П'єра Робена.



Рис. 1. Мікрогнатія при синдромі П'єра Робена.



Рис. 2. Щілини верхньої губи, м'якого і твердого піднебіння при синдромі П'єра Робена.

рухах. Мезофаринкс широкий, на задній стінці глотки – аденоїдні вегетації (компенсаторна реакція на наявність дефекту та хронічне запалення слизової).

У разі двобічного незрощення верхня щелепа розділена на три фрагменти – два бічних та один серединний. Останній складається з міжщелепної кістки та лемеша і може займати протрузійне положення. Лемеш розташований посередині дефекту. Бічні фрагменти включають незрощені фрагменти верхньої щелепи, піднебінної кістки. Її горизонтальні пластинки можуть займати вертикальне положення. Ширина дефекту твердого піднебіння найбільша на його межі з м'яким.

М'яке піднебіння розділене на два фрагменти, які вкорочені та обмежені в рухах. Мезофаринкс широкий, на задній стінці глотки – аденоїдні вегетації.

У разі незрощення м'якого піднебіння комірковий відросток та тверде піднебіння цілі.

М'яке піднебіння незрощене та складається з двох вкорочених фрагментів, які обмежені в рухах.

Усі ці аномалії спричиняють респіраторний дистрес-синдром, порушення дихання, неспокій, диспное з брадипное, постійний ціаноз, які особливо виражені при положенні дитини на спині, асфіксію при годуванні дити-

ни, утруднення чи неможливість ковтання, блювання, з часом – атрепсію і порушення окостеніння.

При синдромі П'єра Робена патологія ротової порожнини поєднується з вадами розвитку інших органів і систем. Найбільш частими є аномалії слухового апарату (75 % випадків) із втратою слуху в 60 % хворих [1, 4]. Крім того, описані: уроджена катаракта, міопія, вади серця, сечостатевої системи, аномалії розвитку груднини і хребта, а також полідактилія і уроджена відсутність кінцівок [5, 6]. Дефекти центральної нервової системи становлять близько 50 % випадків у пацієнтів із синдромом П'єра Робена і включають у себе: затримку розвитку психіки й мови, рухові порушення, мікро- або гідроцефалію [2, 3]. Частими бувають епілептичні напади. Розумова відсталість відзначається у 20 % хворих [5, 7].

Згідно з даними зарубіжних авторів, при проведенні високоякісного ультразвукового дослідження діагноз синдрому П'єра Робена повинен бути встановлений пренатально [7].

Перебіг і прогноз синдрому тяжкі. Смерть найчастіше настає в перші дні життя внаслідок асфіксії через глосоптоз. Пізніше, протягом першого року життя, ризик приєднання інфекцій (особливо аспіраційних пневмоній) великий і зумовлює смерть в інших випадках. Після 1–2 років життя дитини прогноз відносно хороший. Залежно від стану дихання виділяють три ступені тяжкості синдрому П'єра Робена:

- 1) легкий ступінь: дихання не утруднене, незначні труднощі з годуванням, що усуваються шляхом проведення консервативного лікування в амбулаторних умовах;
- 2) середній ступінь: помірне утруднення дихання, помірні труднощі з годуванням, що вимагають лікування в стаціонарі;
- 3) тяжкий ступінь: значне утруднення дихання, значні труднощі з годуванням протягом тривалого часу, що призводять до необхідності введення інтраназального зонда в нижні дихальні шляхи або трахеостомії [1, 5].

Основні ускладнення при синдромі П'єра Робена:

- 1) обструкція верхніх дихальних шляхів, яка викликає стридорозне дихання, ларингомаліцію, а в тяжких випадках – асфіксію під час сну;
- 2) відставання у фізичному розвитку;
- 3) відставання в психомоторному розвитку;
- 4) порушення мови;
- 5) хронічні інфекційні захворювання вуха, що призводять до втрати слуху;
- 6) ортодонтичні проблеми;
- 7) апное, смерть під час сну.

Лікування. Дієта: годування дитини в ортостатичному положенні або через шлунковий зонд, у ранній період життя – положення на боці з опущеним головним кінцем, при необхідності – назофарингеальна або ендотрахеальна інкубація. Хірургічне: глосопексія – корекція глосоптозу, в тяжких випадках – гастростома. Щілину м'якого піднебіння коригують рано – з 1 до 2-х років залежно від виду незрощення, виконуючи пластичну операцію, за допомогою акрилової пластинки, тимчасово, до 3-річного віку, після чого можна її повністю закрити. Незрощення піднебіння ліквідують з 1 до 2-х років залежно від виду незрощення. У більш старшому віці проводять ортопедичне й оперативне лікування нижньої мікрогнатії. Операції на щелепах виконують у 12–16 років. Ортодонтичне ліку-

вання протягом усього періоду реабілітації (до 18 років) направлено на досягнення оклюзії зубних рядів.

Дане дослідження проведено на випадку з практики. Вікторія, 29.01.2014 р., була прийнята на стаціонарне лікування в пульмонологічне відділення Тернопільської обласної дитячої клінічної лікарні зі скаргами на підвищення температури тіла до фебрильних цифр, малопродуктивний вологий кашель, задишку. З анамнезу захворювання: захворіла за 3 дні до госпіталізації, коли підвищилась температура тіла до фебрильних цифр, з'явилися кашель, задишка. З анамнезу життя: дитина від II вагітності, яка перебігала на фоні дисфункції плаценти, дворогої матки, анемії II ступеня, поперечного положення плода. Пологи II, термінові, шляхом кесаревого розтину. Маса при народженні – 3050 г, довжина тіла – 47 см. Від народження стан дитини тяжкий за рахунок дихальних, неврологічних розладів, уроджених вад розвитку (мікроглюсія, мікрогнатія, прогнатія, косорукість, клишоногість). Дитина різко млява, на огляд не реагує, на больові подразники – мінімальна болюча гримаса, вираз обличчя болісний. М'язова тотальна гіпотонія, гіпорексія, порушення смоктання і ковтання. Приведені кисті й стопи, контрактури в гомілковостопних суглобах. Порушення дихання, яке зумовлене западанням язика та виникненням при цьому короткочасних апное. Шкірні покриви і видимі слизові оболонки чисті, блідо-рожеві, періоральний і акроціаноз. Активна участь в акті дихання допоміжної мускулатури. Над легеньми: коробковий звук, вкорочення нижче кутів лопаток, послаблене пуерильне дихання, множинні вологі хрипи з обох сторін. Діяльність серця ритмічна, тони послаблені, систолічний шум на верхівці. Перебувала у відділенні інтенсивної терапії новонароджених обласного перинатального центру, відділенні патології новонароджених ТОДКЛ. Діагноз: перинатальне ураження ЦНС гіпоксично-ішемічного генезу, синдром пригнічення, гострий період, тяжка форма. Позагоспітальна двобічна пневмонія аспіраційно-бактеріального генезу, IV ступеня тяжкості, гострий період, ДН II ступеня. Аномалад П'єра Робена.

При госпіталізації: стан тяжкий за рахунок інтоксикаційного синдрому, ознак дихальної недостатності, неврологічної симптоматики. Шкірні покриви бліді, періоральний ціаноз. Дихання через ніс утруднене. Над легеньми: вкорочення перкуторного звуку паравертебрально, жорстке дихання, сухі та вологі різнокаліберні хрипи, ЧД – 56–60 за 1 хв. Діяльність серця ритмічна, тони послаблені, ЧСС – 138 за 1 хв. Живіт м'який, печінка + 2 см.

Обстеження: загальний аналіз крові: E_r – 3,69×10¹², Hb – 118 г/л, КР – 1,0, Le – 11,5×10⁹, п – 10 %, с – 32 %, е – 2 %, л – 49 %, м – 7 %. Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 54 г/л, глюкоза – 5,0 ммоль/л, креатинін – 0,048, білірубін – 17,8 мкмоль/л, калій – 5,4 ммоль/л, натрій – 142,8 ммоль/л, кальцій – 0,83 ммоль/л, АлАТ – 0,387, АсАТ – 0,300. Загальний аналіз сечі – без особливостей. Група крові: А (II), резус позитивний. Аналіз сечі на уринолізис: слабопозитивна проба Сулковича. Пілокарпіновий тест – 16,0 мекв/л (норма 0–30). Цитогенетичне обстеження – передчасне розходження хромосом. Рентгенографія органів грудної порожнини: периваскулярна, перибронхіальна інфільтрація з елементами вогнищевості. Реберно-діафрагмальні синуси вільні, сог – талія згладжена, межі органів середостіння розширені за рахунок вилочкової залози. ЕхоКС: ВВС (31.01.2014) – відкрита артеріальна протока до 2 мм, відкрите овальне вікно до 2,5 мм, поперечна хорда в

середній третині лівого шлуночка. КТ головного мозку: півкулі мозку, мозочок, стовбур розвинені правильно. Симетричність структур збережена. Серединні структури не зміщені, речовина мозку без видимих вогнищевих змін, біла та сіра речовини чітко диференційовані. Щільність білої речовини в тім'яно-потиличних частках симетрично знижена, диференціація базальних ядер знижена (можливо, як прояв гіпоксично-ішемічного ураження). Крововиливів інтрапаренхімально, між оболонками мозку не видно. Серединні структури не зміщені. Бічні шлуночки симетричні, не розширені. Лікворні шляхи візуалізуються задовільно, не зміщені, без ознак компресії. Підпаутинні простори не розширені. Турецьке сідло без видимих об'ємних утворів. Орбіти – очні яблука симетричні, структура без видимих уражень, контури рівні. Окорухові м'язи, зорові нерви чітко контуруються, не потовщені. Ретробульбарна клітковина вільна. Кістково-деструктивних змін не виявлено. КТ органів грудної порожнини: легенева тканина «задихана», ателектазів чи вогнищево-інфільтративних змін не виявлено. Бронхи прохідні. Вільна рідина, газ у плевральних порожнинах не визначаються. Кістковий скелет без видимих деструктивних змін. Скринінг визначення слуху – реєструється двобічно на всіх частотах. ПЛР крові на токсоплазмоз, цитомегаловірус, вірус герпесу I та II типів – не виявлено. Консультації спеціалістів – лор: уроджений стридор; окуліст: ангіопатія сітківки обох очей; генетик: аномалад П'єра Робена; невролог: синдром рухових порушень, із м'язовою гіпотонією, на фоні аномаладу П'єра Робена; щелепно-лицевий хірург: аномалад П'єра Робена (операція з ліквідації мікрогнатії у 12–16 років); торакальний хірург: даних про уроджену ваду трахеобронхіального дерева немає.

Дитину консультував дитячий щелепно-лицевий хірург у дитячій клінічній лікарні № 7, на кафедрі хірургічної стоматології та щелепно-лицевої хірургії дитячого віку Національного медичного університету імені О. О. Богомольця.

Лікування: суміш «Нутрілон» через зонд, цефтріаксон, лазолван, неофілін, лактіале, внутрішньовенно фізрозчин, еуфілін, дексон, глюкоза, вітамін С, парацетамолові свічки.

При виписуванні: стан дитини середнього ступеня тяжкості, з позитивною динамікою: активна, на огляд реагує адекватно, посміхається, покращився м'язовий тонус, активізувалися рефлекс орально-спінального автоматизму, відновився рефлекс смоктання, значно рідше потребує санації верхніх дихальних шляхів, періодично має місце вологий кашель, нападів апное не спостерігалось, Sp – 97 %. Шкірні покриви та видимі слизові чисті, блідо-рожеві, вдалося досягнути суттєвої корекції кістково-м'язових деформацій верхніх та нижніх кінцівок. Над легеньми – жорстке дихання, періодичні вологі провідні хрипи, кількість яких зменшується після санації.

ВИСНОВКИ. Ізольовані випадки аномаладу П'єра Робена завжди спорадичні. Аномалад є складовою частиною синдрому множинних уроджених вад розвитку, успадкування визначається залежно від типу успадкування основного синдрому.

ПЕРСПЕКТИВИ ПОДАЛЬШИХ ДОСЛІДЖЕНЬ. Актуальними при даному синдромі є виключення всіх несприятливих факторів у допологовий період розвитку дитини, пренатальна діагностика, проведення медико-генетичного консультування з метою попередження народження дитини зі спадковим захворюванням.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Хирургическое лечение новорожденных и грудных детей с синдромом Пьера-Робена / С. А. Дубин, Д. Ю. Комелягин, Н. В. Злыгарева [и др.] // Рос. вестн. детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2011. – № 2. – С. 33–39.
2. Синдром Пьера Робена у детей / Л. Г. Кириллова, Л. И. Ткачук, А. А. Шевченко [и др.] // Междунар. неврол. журн. – 2010. – № 3. – С. 18–23.
3. Последовательность Пьера Робена в детской практике / Л. Г. Кириллова, Л. И. Ткачук, А. А. Шевченко [и др.] // Перинатология и педиатрия. – 2010. – № 2. – С. 32–39.
4. Синдромы врожденных вад, що впливають на зовнішній вигляд обличчя (синдром П'єра-Робена аномалад). МКХ-10

Q 87.0: Протокол надання стоматологічної допомоги // Стоматолог Інфо-Х. – 2010. – № 12. – С. 67.

5. Шевченко О. А. Синдром Пьера Робена в детской практике. Современный взгляд на проблему / О. А. Шевченко // Журн. практичного лікаря. – 2009. – № 1. – С. 29–32.

6. Тактика ведения новорожденных с синдромом Пьера-Робена / Е. В. Мельникова, М. Г. Карачунский, Г. В. Тамазян [и др.] // Вопросы практической педиатрии. – 2008. – № 5. – С. 36–37.

7. Robin Sequence: From diagnosis to development of an effective management plan / K. N. Evans, K. C. Sie, R. A. Hopper [et al.] // Pediatrics. – 2011. – Vol. 5. – P. 936–948.

REFERENCES

1. Dubin, S.A., Komelyagin, D.Yu. & Zlygareva, N.V. (2011). Khirurgicheskoye lecheniye novorozhdennykh i grudnykh detey s sindromom Pyera-Robena [Surgical treatment of newborns and infants with Pierre-Robin syndrome]. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii – Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesiology and Resuscitation*, 2, 33-39 [in Russian].
2. Kirillova, L.G., Tkachuk, L.I. & Shevchenko, A.A. (2010). Sindrom Pyera -Robena u detey [The syndrome of Pierre-Robin in children]. *Mezhdunarodniy neurologicheskiy zhurnal – International Neurological Journal*, 3, 18-23 [in Russian].
3. Kirillova, L.G., Tkachuk, L.I. & Shevchenko, A.A. (2010). Posledovatel'nost' Pyera-Robena v detskoy praktike [The sequence of Pierre-Robin in children's practice]. *Perinatologiya i pediatriya – Perinatology and Pediatrics*, 2, 32-39 [in Ukrainian].
4. (2010). Syndromy vrodzhenykh vad, shcho vplyvaiut na zovnishnii vyhlid oblychchia (syndrom Pjera-Robena anomalad)

[Congenital defects syndromes that affect the appearance of the face (Pierre-Roben anomalad syndrome)] МКХ-10 Q 87.0: *Protokol nadannia stomatolozhchnoi dopomohy Stomatolozh Info-H. Protocol for the provision of dental care Dentist Info-X*, 12, 67 [in Ukrainian].

5. Shevchenko, O.A. (2009). Syndrom Pyera-Robena v detskoy praktike. Sovremennyy vzglyad na problemu [The syndrome of Pierre-Robin in children's practice. Modern view of the problem]. *Zhurnal praktychnoho likaria – Journal of Practical Doctor*, 1, 29-32 [in Ukrainian].

6. Melnikova, Ye.V., Karachunskiy, M.G., & Tamazyan, G.V. (2008). Taktika vedeniya novorozhdennykh s sindromom Pyera-Robena [Tactics of management of newborns with the syndrome of Pierre-Robin]. *Voprosy prakticheskoy pediatrii – Questions of Practical Pediatrics*, 5, 36-37 [in Ukrainian].

7. Evans, K.N., Sie K.C., & Hopper R.A. (2011). Robin Sequence: From diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics*, 5, 936-948.

Отримано 30.03.17