

婴幼儿皮罗序列征睡眠呼吸评估对治疗的意义

钟建文¹ 罗向前¹ 黄振云² 仇书要¹ 程超¹ 杨李强¹ 易新华² 曾锦鸿¹ 刘大波¹

[摘要] 目的:通过 PSG 对皮罗序列征婴幼儿进行睡眠紊乱的评估,探讨其作为病情客观指标的可行性,了解此类患儿的睡眠呼吸特征。方法:采取 PSG 对 17 例皮罗序列征患儿进行 >7 h 的整夜睡眠监测,记录其睡眠呼吸、血氧等指标,并对监测的结果进行统计和分析。结果:14 例(82.35%)皮罗序列征患儿存在不同程度的呼吸暂停、低通气及低氧血症,AHI 为 12.39 ± 9.86 ,LSaO₂ 为 $(84.12 \pm 8.12)\%$ 。不同性别的皮罗序列征婴幼儿 AHI 及 LSaO₂ 比较差异均无统计学意义,年龄与 AHI 呈负相关。结论:皮罗序列征多有不同程度的呼吸暂停和低氧血症,需要及早干预,年龄越小病情相对越重,PSG 监测可为皮罗序列征的评估提供客观依据,对治疗有重要的指导意义。

[关键词] 多导睡眠监测;婴幼儿;皮罗序列征;睡眠呼吸暂停

doi:10.13201/j.issn.2096-7993.2020.06.004

[中图分类号] R563.8 **[文献标志码]** A

The significance of evaluation of sleep respiration in infants with Pierre Robin sequence

ZHONG Jianwen¹ LUO Xiangqian¹ HUANG Zhenyun² QIU Shuyao¹ CHENG Chao¹
YANG Liqiang¹ YI Xinhua² ZENG Jinhong¹ LIU Dabo¹

(¹Department of Pediatric Otolaryngology, Shenzhen Hospital of Southern Medical University, Shenzhen, 518000, China; ²Department of Otolaryngology, Guangzhou Women and Children's Medical Center)

Corresponding author: LIU Dabo, E-mail: daboliu@126.com

Abstract Objective: This study aimed to evaluate the sleep disorders of infants with Pierre Robin sequence by PSG, and to understand the sleep breathing characteristics of them. **Method:** Seventeen patients with Pierre Robin sequence underwent polysomnography lasting over 7 hours. Sleep apnea and oxygen index was recorded and analyzed. **Result:** 14(82.35%) patients with Pierre Robin sequence presented with apnea, hypopnea and hypoxemia with varying degree. The apnea-hypopnea index (12.39 ± 9.86) and lowest arterial oxygen saturation (84.12 ± 8.12) % were not significantly different between sexes. However, age showed a negative impact with apnea-hypopnea index, which was worse in younger infants. **Conclusion:** Most patients with the Pierre Robin sequence have sleep apnea and hypoxemia, and appropriate management should be implemented in an early age. Polysomnography can provide objective analysis of the treatment.

Key words polysomnography; infant; Pierre Robin sequence; sleep apnea

皮罗序列征又称小下颌-舌下垂综合征,即小颌和舌根后坠,为先天性疾病,其患病率在 1:3 900~1:122 400 之间^[1]。临床表现为小颌畸形、舌后坠、腭裂及吸气性呼吸困难等,夜间睡眠有打鼾、发绀等现象,患儿常有喂养困难,吸吮吞咽困难,容易呛奶,常常出现营养不良,体重不增,生长发育缓慢,甚至可导致死亡^[2]。治疗主要有保守治疗和手术治疗 2 种,目的是改善上气道梗阻,改善通气和进食功能。我科 2016-01—2019-08 使用 PSG 对这类患儿进行了治疗评估,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

17 例皮罗序列征患儿中男 9 例,女 8 例;年龄

15 d~16 个月,平均 6.96 个月;平均身高 63.35 cm,平均体重 6.36 kg。纳入标准:皮罗序列征患儿,未经过手术干预者;排除标准:合并有Ⅲ度或以上扁桃体肥大伴有腺样体肥大者,近期曾有或正在患炎性上呼吸道梗阻性疾病者。

1.2 方法

所有患儿均行 PSG 监测,记录患儿阻塞性睡眠呼吸暂停指数(OAI)、AHI、LSaO₂、平均 SaO₂ 和低于 90% 的比例等指标。病理性呼吸暂停或低通气是指睡眠时出现 OAI 和(或)AHI, OAI ≥ 1 或 AHI ≥ 5;病理性低氧血症是指 LSaO₂ < 92%,且氧减指数 > 1。

1.3 统计学处理

应用 SPSS 24.0 统计学软件对所有数据进行 *t* 检验和直线相关分析,计量资料均值采用 $\bar{x} \pm s$ 表示,组间数据使用 *t* 检验比较,以 *P* < 0.05 为差异有统计学意义。

¹南方医科大学深圳医院儿童耳鼻咽喉科(广东深圳,518000)

²广州市妇女儿童医疗中心耳鼻咽喉科

通信作者:刘大波,E-mail:daboliu@126.com

2 结果

17例患儿睡眠监测结果显示 AHI 为 12.39 ± 9.86 , OAI 为 4.06 ± 4.40 , LSaO₂ 为 $(84.12 \pm 8.12)\%$, 血氧低于 90% 比例为 $(1.74 \pm 2.83)\%$, 氧减指数为 12.32 ± 9.76 。其中 14 例(82.35%)患儿符合 OSA 诊断, 重度 4 例(23.53%)。按性别分组, 两者 PSG 监测结果 AHI、OAI、LSaO₂、血氧低

于 90% 比例以及氧减指数差异均无统计学意义 ($P > 0.05$), 见表 1。按年龄分组, <6 个月的患儿 AHI、OAI、血氧低于 90% 的比例以及氧减指数与 ≥6 个月的患儿比较差异有统计学意义 ($P < 0.05$), 见表 2。且年龄与 AHI 呈负相关, 相关指数为 -0.61 。

表 1 不同性别的患儿 PSG 结果分析

组别	例数	AHI	OAI	LSaO ₂	SaO ₂ < 90%	氧减指数
男性组	9	14.10 ± 11.34	4.66 ± 5.21	84.11 ± 9.88	2.15 ± 3.52	14.33 ± 11.51
女性组	8	10.48 ± 8.21	3.39 ± 3.51	84.13 ± 6.24	1.28 ± 1.92	10.05 ± 7.43

表 2 不同年龄的患儿多导睡眠监测结果分析

组别	例数	AHI	OAI	LSaO ₂	SaO ₂ < 90%	氧减指数
<6 个月组	9	18.47 ± 9.96	6.49 ± 4.92	81.00 ± 9.84	3.19 ± 3.31	18.44 ± 9.71
≥6 个月组	8	5.56 ± 2.87	1.33 ± 0.75	87.63 ± 3.66	0.11 ± 0.23	5.43 ± 2.72

3 讨论

上气道梗阻和喂养困难是婴幼儿皮罗序列征的两大问题, 有研究显示睡姿对于皮罗序列征患儿有明显的影响^[3], 一般情况下通过调整体位或睡姿, 注意喂养方式等, 能够改善呼吸及进食^[3-4], 但也有此类患儿需要手术干预, 手术方法包括唇舌粘连, 下颌骨牵引成骨术和气管切开等。唇舌粘连可改善皮罗序列征患儿的气道梗阻, 但存在需要气管切开的情况^[5]; 下颌骨牵引成骨术是治疗皮罗序列征最常用的方法, 效果显著, 并发症较唇舌粘连术更少^[6]; 但需要注意术后拔管的时间, 国内研究显示最佳气管时间为术后 6 d^[7]; 气管切开也可用于皮罗序列征患儿的治疗, 由于气管切开并发症多, 目前已少用, 仅用于病情复杂的患儿, 例如低体重出生者和合并神经功能障碍者或者其他手术方式失败后的治疗^[8-9]。OSA 是儿童的常见病、多发病, 可影响儿童的颌面部发育、性格行为及听力等, 严重者还可导致更为严重的肺动脉高压甚至死亡^[10-11]。该病的主要致病原因是扁桃体和(或)腺样体肥大^[12], 上气道结构性异常, 如咽腔狭窄和小下颌也是致病原因之一。对于合并有小下颌的 OSA 患儿, 如果仅行腺样体切除术, 而对小下颌不进行干预, 会影响手术的疗效。对于重度 OSA 患儿, 术前予以持续正压通气治疗, 可以提高手术的安全性, 减少并发症^[13]。皮罗序列征的特征为小下颌、舌后坠及腭裂等, 而小下颌的结构性异常也是导致儿童 OSA 的重要原因之一, 国外有研究分析皮罗序列征的患儿, 其睡眠呼吸紊乱明显高于普通患儿^[14]。所以采用 PSG 监测来对皮罗序列征的婴幼儿进行睡眠紊乱的评估尤显必要。不同程度不同原因的睡眠呼吸紊乱, 其治疗是有区别的, 如果不注意这些问题, 则可能在围手术期产生严重的

后果, 增加了患儿的负担和手术风险^[15]。对于皮罗序列征患儿, 通过下颌骨牵引成骨术多能避免气管切开, 但术后可能导致睡眠呼吸暂停复发的风险^[16]。有研究显示, 皮罗序列征患儿行腭裂手术约 15% 术后有呼吸窘迫, 而非皮罗序列征患儿术后呼吸窘迫的发生率仅为 3%。临床上, 我们也发现 1 例患儿术后睡眠呼吸暂停症状加重, 睡眠憋气明显。该患儿术前存在腺样体增生, 手术修复腭裂后, 软腭闭合, 鼻咽腔容积受腺样体增生影响变小, 该患儿术后睡眠呼吸暂停症状加重, 考虑与此有关, 故皮罗序列征患儿, 尤其是合并有腺样体增生的患儿, 需要慎重考虑腭裂修复术带来的影响^[17]。PSG 监测可以评估患儿睡眠呼吸紊乱的严重程度, 对围手术期治疗具有重要的指导意义。

本研究中 14 例(82.35%)患儿符合 OSA 诊断, 其中重度 4 例(23.53%), 表明皮罗序列征可以导致重度 OSA。当皮罗序列征引起重度呼吸暂停和缺氧时, 围手术期需要足够的重视, 此时需要先行治疗以缓解症状, 如使用持续正压通气治疗, 可有效减轻呼吸暂停和缺氧, 提高患儿对手术的耐受性和安全性。通过 PSG 监测, 发现皮罗序列征患儿多有不同程度的病理性睡眠呼吸暂停和(或)低通气以及低氧血症, 对于不同性别的皮罗序列征患儿, 两者 PSG 结果示 AHI、OAI、LSaO₂、血氧低于 90% 比例以及氧减指数无显著性差异, 说明性别因素不影响皮罗序列征患儿的病情严重程度^[18]。表 2 显示, 6 个月以下患儿 AHI 和 OAI, 血氧低于 90% 的比例以及氧减指数与 6 个月以上的患儿比较, 差异有统计学意义, 反映出患儿年龄越小病情越重。皮罗序列征患儿的年龄与 AHI 呈负相关, 提示年龄越小, 呼吸紊乱越明显。一方面提示随着年龄的增长, 喂养及营养跟进, 患儿解剖结构的发

育,会出现病情改善的可能,另一方面印证了年龄小的皮罗序列征患儿存在较高的风险,提醒对越小年龄的皮罗序列征患儿越要重视。

下颌骨牵引成骨术可以有效治疗小下颌伴 OSA 的患儿^[19],持续正压通气是重度 OSA 围手术期的重要治疗手段,能够提高手术患儿的耐受性和安全性。Khansa 等^[20]研究显示,下颌骨牵引成骨术,唇舌粘连术和保守治疗均能有效治疗皮罗序列征患儿,能够有效改善呼吸和喂养,成功的关键在于选取合适的治疗方法,并尽量避免气管切开。对于轻症患儿,可以通过调整睡姿及喂养方式来治疗;对于中重度患儿,则需要考虑手术干预。对于存在重度 OSAHS 的皮罗序列征患儿,术前持续正压通气治疗通常是需要及有效的^[12]。皮罗序列征患儿气道梗阻的评估很重要,气道梗阻可能是间歇性的,更容易出现在睡眠期,故需要重视患儿的睡眠研究^[21]。

综上所述,PSG 对于皮罗序列征患儿病情及围手术期安全评估具有重要的意义,可以提供客观的评估指标,如 OAI、SaO₂ 等,对患儿治疗方法的选择以及围手术期的评估、疗效的评价等有重要的指导意义。从我们的结果来看,皮罗序列征患儿均符合 OSA 诊断,且约 25% 的患儿符合重度 OSA。皮罗序列征是婴幼儿 OSA 的高危因素,故行腭裂修补术前,应常规行 PSG 检查,并由口腔科医生与耳鼻喉科医生联合评估后再决定施行的时间。对于重度患儿,围手术期持续正压通气治疗是必要的^[12-13]。推荐 PSG 监测数据作为皮罗序列征围手术期病情评估的指标,指导治疗。

参考文献

- [1] Paes EC, van Nunen DP, Basart H, et al. Birth prevalence of Robin sequence in the Netherlands from 2000 - 2010: a retrospective population-based study in a large Dutch cohort and review of the literature[J]. *Am J Med Genet A*, 2015, 167A(9): 1972-1982.
- [2] Logjes RJH, Haasnoot M, Lemmers PMA, et al. Mortality in Robin sequence: identification of risk factors[J]. *Eur J Pediatr*, 2018, 177(5): 781-789.
- [3] Van Heest T, Ebert B, Roby BB, et al. Upper airway obstruction in neonates: Does sleep exacerbate symptoms? [J]. *Laryngoscope Invest Otolaryngol*, 2018, 3(2): 78-81.
- [4] Dorise B, Trivedi A, Galea C, et al. Feeding practices and growth of infants with Pierre Robin Sequence[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019, 118: 11-14.
- [5] Broucqsault H, Lamblin MD, Hosana G, et al. Evaluation of the efficacy of tongue-lip adhesion in Pierre Robin sequence[J]. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2018, 135(3): 155-158.
- [6] Greathouse ST, Costa M, Ferrera A, et al. The Surgical Treatment of Robin Sequence[J]. *Ann Plast Surg*, 2016, 77(4): 413-419.
- [7] Zhang N, Mao Z, Cui Y, et al. Optimal duration of mechanical ventilation and influencing factors following mandibular distraction osteogenesis in infants with Pierre Robin sequence[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2019, 98(51): e18339.
- [8] Runyan CM, Uribe-Rivera A, Tork S, et al. Management of Airway Obstruction in Infants With Pierre Robin Sequence[J]. *Plast Reconstr Surg Glob Open*, 2018, 6(5): e1688.
- [9] Hammoudeh JA, Fahradyan A, Brady C, et al. Predictors of Failure in Infant Mandibular Distraction Osteogenesis[J]. *J Oral Maxillofac Surg*, 2018, 76(9): 1955-1965.
- [10] 刘大波, 钟建文, 周丽枫, 等. 阻塞性睡眠呼吸暂停综合征对儿童身高、体重的影响[J]. *中国儿童保健杂志*, 2003, 11(6): 423-424.
- [11] 刘大波. 小儿耳鼻咽喉头颈外科疑难病案集[J]. 广州: 羊城晚报出版社, 2013: 7-7.
- [12] 仇书要, 刘大波, 钟建文. 2018 法国耳鼻咽喉头颈外科学会指南解读: 不同治疗方案在儿童 OSAHS 治疗中的地位[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2020, 34(2): 97-100.
- [13] 刘大波, 仇书要, 钟建文, 等. 伴高危因素儿童阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征的手术治疗[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2008, 43(12): 924-928.
- [14] Lam DJ, Jensen CC, Mueller BA, et al. Pediatric sleep apnea and craniofacial anomalies: a population-based case-control study[J]. *Laryngoscope*, 2010, 120(10): 2098-2105.
- [15] 刘大波, 谭宗瑜, 钟建文, 等. 小儿阻塞性睡眠呼吸暂停综合征并肺动脉高压 2 例围术期处理回顾分析[J]. *中国实用儿科杂志*, 2010, 25(10): 802-805.
- [16] Konofaos P, Puente-Espel J, Askandar S, et al. Mid-Term Outcome of Mandibular Distraction Osteogenesis in Pierre Robin Sequence[J]. *J Craniofac Surg*, 2019, 30(6): 1667-1670.
- [17] Opdenakker Y, Swennen G, Pottel L, et al. Postoperative Respiratory Complications After Cleft Palate Closure in Patients With Pierre Robin Sequence: Operative Considerations[J]. *J Craniofac Surg*, 2017, 28(8): 1950-1954.
- [18] 谭宗瑜, 刘大波, 俞洁, 钟建文, 等. 儿童睡眠障碍就诊原因分析(附 300 例报告)[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2007, 21(13): 611-612.
- [19] 滕利, 孙晓梅, 吴国平, 等. 下颌骨牵引成骨术治疗儿童小下颌畸形伴阻塞性睡眠呼吸暂停综合征[J]. *中华整形外科杂志*, 2005, 21(4): 248-251.
- [20] Khansa I, Hall C, Madhoun LL, et al. Airway and Feeding Outcomes of Mandibular Distraction, Tongue-Lip Adhesion, and Conservative Management in Pierre Robin Sequence: A Prospective Study[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2017, 139(4): 975e-983e.
- [21] Breugem CC, Evans KN, Poets CF, et al. Best Practices for the Diagnosis and Evaluation of Infants With Robin Sequence: A Clinical Consensus Report[J]. *JAMA Pediatr*, 2016, 170(9): 894-902.