

新生兒小下巴、顎裂、呼吸道阻塞 簡介「皮爾羅賓症候群」的新型手術療法

◎台北長庚兒童內科主治醫師 林書瑜
◎林口長庚顱顏外科主治醫師 盧亭辰 校閱



專長

新生兒科學、早產兒照護

小 乖出生後被醫師發現有上顎裂、小下巴及下巴後縮，同時出現呼吸急促、發紺並有喘鳴音，因此被轉送到林口長庚新生兒加護病房，接受氣管插管以維持呼吸道暢通。支氣管鏡及電腦斷層顯示她因為下頷骨太小且後縮，導致小下巴及口腔容積過小，舌頭往後墜造成嚴重的上呼吸道阻塞，符合「皮爾羅賓症候群」的診斷。小乖在一個月後成

功拔管，卻仍需依靠非侵襲性正壓呼吸器。期間曾嘗試側/趴睡，以及放置鼻咽呼吸道管來改善上呼吸道阻塞。經過兩個月，小乖仍然無法完全脫離呼吸器。還出現餵食困難及嚴重胃食道逆流情形，必須靠口胃管灌食。因症狀持續，小乖在3個月大時接受了「下頷骨牽引成骨術」。把牽引器置入下頷骨，兩週內逐漸把下頷骨拉長。隨著下巴拉長，口腔空間擴大，舌頭後墜的問題也得到改善。小乖在術後兩週脫離呼吸器，且經過口腔復健後移除胃管。術後一個月順利出院，預計在一歲後安排顎裂矯正手術。

● 皮爾羅賓症候群 (Pierre-Robin Sequence) 簡介及治療方法

兒童醫療

「皮爾羅賓症候群」發生率約在 1/8,500，與 40 多種其他疾病有相關。是因為胚胎發育過程下巴過小造成舌頭不斷的往上顎頂，影響軟顎發育，造成顎裂；也由於小下巴，舌頭位置會偏口腔後方，因口腔容積變小，舌頭也相對較大；舌頭後墜造成上呼吸道阻塞，且因顎裂造成鼻咽與口腔相連，舌頭還會阻塞鼻腔，進一步加重呼吸困難。患有皮爾羅賓症候群的新生兒典型症狀包括小下巴、舌頭後墜、呼吸道阻塞，9 成還併有顎裂（通常為 U 型顎裂）。此外因為口腔較小，鼻腔與口腔相通，往往會有餵食時呼吸困難、餵食不易，合併胃食道逆流。

皮爾羅賓症候群的上呼吸道阻塞，依照嚴重程度有不同的處理方法：

1. 輕微的可先調整睡姿。仰睡時舌頭會後墜而壓迫到呼吸道，所以要側睡或趴睡。
2. 靠睡姿無法改善，可考慮放置鼻咽道呼吸管，其長度要能阻擋舌頭後墜。此方法約可以處理 8 成左右呼吸道的問題。
3. 舌與下唇黏合術。手術把舌

尖和下唇縫在一起，把後縮的舌頭往前拉。待顎裂修復後，再把舌頭和下唇分開。此手術通常使用在已放置鼻咽呼吸道仍呼吸困難者。但因舌頭被固定在下唇，會影響寶寶進食，且會影響到寶寶下排門牙的萌發及語言的發展。由於易造成寶寶不適且成功率不高（約 5 成），併發症較多，目前已較少進行此術式。

4. 下巴牽引手術，全名為「下頷骨牽引成骨術」，於 1990 年代後期開始發展用於治療皮爾羅賓症候群，成功率約 88~100%。此術通常在新生兒出生一個月內進行，經由手術先將寶寶的雙側下頷骨切斷，並把牽引器置入下頷骨。在術後的 1~2 週內藉由牽引的程序，逐漸地把下巴拉長，直到下頷骨稍微比上頷骨更突出才停止牽引。根據統計，下巴牽引手術可將舌根與後咽壁的距離擴大 3~20 倍，可以立即解決寶寶呼吸的問題。手術一旦成功，可讓嚴重呼吸道阻塞的寶寶免於氣切。惟此術式精細複雜，格外仰賴外科醫師的手術技



▲ 下頷骨牽引成骨術之牽引器

巧。另外，也可能在手術過程中造成併發症，如傷到神經或是未來的牙苞。

5. 氣管切開術。雖然氣切是讓寶寶直接越過阻塞的舌根部位，從氣管的開口呼吸，看來似乎是一勞永逸的方法。但實際上，氣切的後續照顧，以及伴隨可能發生危及生命的併發症（氣切管阻塞、移位等），往往會帶給照顧的家長很大的壓力。因此，目前通常是當皮爾羅賓症候群合併中樞神經呼吸問題，而並非單純的上呼吸道阻塞時，才考慮氣切。

好消息是，這些皮爾羅賓症候群的寶寶，下巴仍有機會慢慢

的長大。大多數在一歲之後，呼吸跟餵食的問題可以得到不同程度的改善。多數的寶寶可以靠側臥睡及小心餵食安然過關、順利長大。但對於像小乖這樣比較嚴重的上呼吸道阻塞、無法脫離呼吸器的個案，「下頷骨牽引成骨術」是目前國際主流的術式，也是病人跟家長的一大福音！

