



# 認識皮爾羅賓症

文 · 高雄長庚醫院整形外科主治醫師 黃慧芬



皮爾羅賓症最明顯的特徵就是下顎短小、後縮，在臨床上常見問題為餵食困難及呼吸道阻塞，因而，照顧上需相當用心。

## 皮爾羅賓症造成原因：

皮爾羅賓的寶寶不一定都會有顎裂，在胎兒生長的（懷孕）第七到十一週，由於下巴停止發育造成胎兒舌頭應該開始下降而沒下降，阻擋兩邊顎板於中線接觸融合才形成了U形的顎裂。

報告中，皮爾羅賓症的出生機率在二千分之一到三萬分之一，也有其他文獻報告約八千五百分之一，造成原因可能是多發性的，通常跟解剖結構及肌肉神經有關係。

皮爾羅賓症寶寶可分為以下四種類型：

皮爾羅賓症寶寶因下顎後縮短小，導致舌頭後垂，因而影響呼吸道堵塞，依嚴重程度可分為四種類型，第一型跟第二型呼吸阻塞預

後最好，佔 78.5%，這群寶寶大部份可由睡姿及耐心餵食就可得到改善；第三、四型的小寶寶預後差，可能需要以插管、氣切來維持呼吸道暢通，餵食也可能需要胃造口餵食。

依症狀不同，可分為非症候群與症候群兩種：非症候群寶寶通常只會有下顎短小後縮、呼吸道的阻塞及餵食困難。80% 皮爾羅賓寶寶是屬於非症候群寶寶，他們下顎發育正常機率高，預後較好，死亡率約 5.9%；有合併症候群的寶寶不僅有下顎短小後縮、呼吸道的阻塞、餵食困難，可能還會合併其他問題如手部異常、視力異常、心臟異常等。他們的預後差，死亡率偏高約 22.8%。下顎發育正常機率也偏低。

## 皮爾羅賓症寶寶的問題

因下顎後縮程度的多寡可能造成不同問題。臨床上皮爾羅賓寶寶常會面臨問題：

(1) 由於上呼吸道阻塞造成急性或慢性的缺

氧、發紺、呼吸暫停、餵食困難、營養不良、體重增加不足或體重不當減輕、容易噎到及反覆性支氣管炎。

(2) 呼吸困難：剛出生小朋友因還沒辦法控制舌頭，再加上下巴後縮使口腔變小而使舌頭向後垂或沿顎裂向上進入鼻咽腔阻礙呼吸道通道，這種現象發生在休息靜止或睡眠中，病人會開始哭鬧而打開呼吸通道。疲累休息時呼吸道阻塞再度出現，如此惡性循環，嚴重時會造成生長遲緩，甚至危急生命。當病人需自行用力呼吸時常可觀察到胸骨上方及肋骨間呈現內凹。

(3) 餵食困難：由於呼吸道阻塞，病人需同時使用嘴巴呼吸，嘴巴吸奶並且同時要做吞奶的動作而常常引起餵食緩慢、不願吸奶、容易吐奶，或者吸入氣管中。又因喝奶常吸不到，病人因累了而睡著造成病人吃奶量少、餵食時間長，病人會呈現營養不良、體重不足或者因噎奶而造成反覆發生呼吸道感染。

## 治療目的

減低上呼吸道阻塞的發生、減少缺氧及發紺、促進腦部正常發育、體重正常增加是治療的目的。

治療與照顧方面，首先應該注意呼吸阻塞和餵食困難的問題。如果沒有這些問題的存在，則不需要特別的治療。對於輕微的呼吸道阻塞解決方法，常常以一般趴睡的方式，使舌頭向前伸，就可以維持呼吸道通暢。大部分

皮爾羅賓症患者都不需要特別處理的。需要特別處理的條件是，觀察小朋友在睡覺時是否呼吸順暢，如出現掙扎、哭鬧，用力呼吸時胸骨上方及肋骨間呈現內凹，睡覺時打呼或因吸不到氣而容易清醒，清醒後才能順利呼吸，這些現象的病人必須進一步的處理。

## 治療方法

包含保守性治療及侵入性治療，保守性治療包含趴睡或側睡，放置鼻咽管或氣管內插管可使舌根向前。侵入性治療是指插管、舌唇黏連術、下顎骨牽引及頸部氣管切開造口術。保守性治療法以臉朝正下方的臥姿或側睡可使舌頭向前，避免呼吸道阻塞。大部分小朋友都可得到良好的改善，較嚴重的病人可能需要將枕頭中央挖空，或準備特殊枕墊，避免壓到中央耳鼻口部，頸部可稍加固定才能得到改善。這種治療方式需要細心照顧，有時需長期住院觀察，病人通常需要血液氧氣濃度和心跳的監視。

當趴或側睡無法得到改善時可用暫時性的緩解，如使用鼻咽管或氣管內插管或用開刀方法將舌頭縫線往前拉，使舌根向前，可以暫時的維持呼吸道通暢。

### ◆ 舌唇黏連術

即將舌頭往外拉，在舌尖與下唇黏膜切開，兩者縫合。這種方法使舌根無法後垂，呼吸道保持經常性通暢，餵食不受影響，術後照顧很簡單。等將來顏面及呼吸道發育穩定後，即可在顎裂手術時將之分離。



圖 1 圖 2 臉朝正下方的臥姿或側睡使舌頭向前



圖 3 圖 4 下巴後縮短小，但隨著年齡成長，在 4 至 6 歲會達到正常外觀。

### ◆ 下顎骨延長術

下顎骨延長術是指在下顎處裝上口內或口外延長器，再藉由延長器牽引及張力，促進骨頭增生，達到延長下顎骨的目的。治療過程為先在下顎處做截骨術，並裝置延長器，待傷口初步癒合後（約七天左右），利用延長器以每天 1mm 的速度牽引，到達預定長度後再固定保持數週

當病人有以下狀況時，必須考慮侵入性的外科手術的方法來暢通呼吸道，但，除非萬不得已，我們不考慮施行頸部氣管切開造口術：

- (1) 反覆發作的缺氧發紺現象
- (2) 反覆性嚴重的呼吸道感染
- (3) 下顎牙齦比上顎牙齦後退一公分以上
- (4) 保守性療法仍無法通暢呼吸道及增加體重
- (5) 需長期仰賴氣管內管或鼻咽管才能通暢呼吸道

大部分皮爾羅賓症患者下顎會隨年齡成長，在 4 至 6 歲達到正常外觀。在極少見的情形

（如有症候群的小朋友）下顎發育持續後縮，呼吸阻塞持續存在，以致需用下顎骨延長術，以改善外觀和呼吸。

### 其他可能合併的異常

臨床上有語言發展遲緩、智能不足，小腦畸形水腦症等，喉軟化和頸椎異常、先天性心臟缺陷，眼睛和耳朵可能合併異常或手指腳趾的畸形。

對於皮爾羅賓症病人，照顧上要特別注意呼吸道通暢以及餵食問題，早期應做整體性的檢查，包括小兒科、顱顏整型外科、耳鼻喉科等等，必要時接受適當的治療，絕大多數皮爾羅賓症的小孩仍能順利正常的成長。