

Закервашевич В.С., Сергиенко К.В.
АНАТОМИЯ СИНДРОМА ГОЛЬДЕНХАРА
Научный руководитель: доц. Манулик В.А.
Кафедра морфологии человека

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Преобразование материала жаберных дуг в условиях нормального эмбриогенеза происходит в соответствии с теорией мезодермального проникновения Флейшмана-Во, согласно которой неравномерный рост и дифференцировка мезенхимы дуг изменяет их внешний вид, превращая в дефинитивные структуры лица. При нарушении этого процесса возможно формирование челюстно-лицевых мальформаций, в числе которых и синдром Гольденхара, занимающий второе место после расщелины твердого неба. Согласно классификации ORPHANET, для данного синдрома характерны:

- поражение орбиты (orbital distortion);
- недоразвитие нижней челюсти (mandibular hypoplasia);
- аномалии уха (ear anomaly);
- вовлеченность нервов (nerve involvement);
- дефицит мягких тканей (soft-tissue deficiency).

Приводим два случая с патологией развития 1 и 2 жаберных дуг.

У девочки 10-ти лет после удаления инородного тела из правого наружного слухового прохода обнаружен костный канал длиной 11 мм и диаметром 4,6 мм, который специалисты верифицировали как аномалия развития 1 жаберной щели по типу удвоения наружного слухового прохода. Из анамнеза известно об оперативном лечении 2-х сторонних боковых кист шеи, что свидетельствует о сочетанных пороках развития 1 и 2 жаберных щелей у данной пациентки.

У девочки при рождении обнаружили отсутствие левой и деформация правой ушных раковин, облитерация обоих наружных слуховых проходов, была заметна асимметрия лица. С появлением и сменой зубов усилились ортодонтические проблемы, не поддающиеся коррекции брекет-системой. Причиной этих проблем были врожденные анатомические дефекты левого височно-нижнечелюстного сустава: в нём практически отсутствовали суставные поверхности и мышечковый отросток, не сформировались ветви нижней челюсти и её головка, отсутствовали нижнечелюстная ямка и скуловой отросток височной кости. Лечение включало остеотомию верхней и нижней челюсти в сочетании с двухполюсным эндопротезированием височно-нижнечелюстного сустава. Предоперационное 3D-моделирование позволило значительно повысить точность остеотомии и в 2 раза сократить продолжительность операции.

Таким образом, отличные по степени тяжести и объёму поражённых структур два случая синдрома Гольденхара имеют общий механизм развития, который характеризуется воздействием мутагенов в разные периоды развития зародыша.