

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Иркутский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра стоматологии.

Синдром Гольденхара

Выполнила: студентка 404 группы

Педиатрического факультета

Бурнашева Евдокия

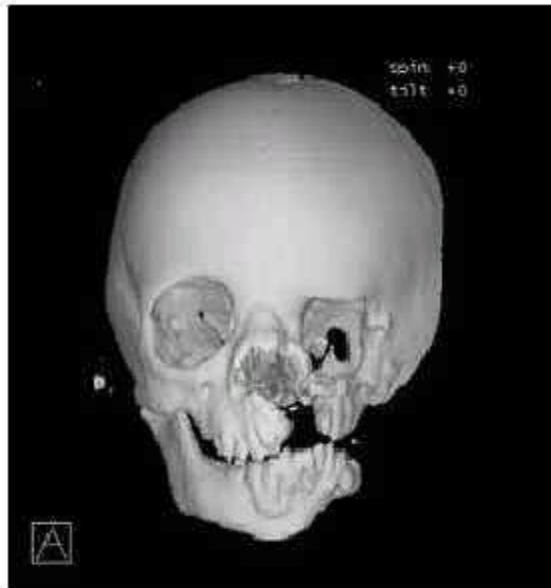
Иркутск 2020г.

Определение

-Собирательное понятие, подразумевающее врожденное, выраженное в различной степени одно- или двустороннее недоразвитие структур лица, формирующихся из тканей 1-й и 2-й жаберных дуг.

- ▣ Гемифациальная микросомия – наиболее часто встречающаяся форма изолированной лицевой асимметрии, по частоте встречаемости среди врожденных пороков развития лица стоит на втором месте после расщелин верхней губы и неба (1 на 5000-5600 новорожденных).

Синдром Гольденхара



Классификация

Наиболее удобна для применения в клинической практике классификация Pruzansky и Kaban:

- 1 степень – ветвь нижней челюсти и суставная ямка височной кости уменьшены в размере при сохранении анатомических структур.
- 2 а степень – ветвь нижней челюсти, суставной отросток и суставная ямка деформированы, но ВНЧС сохраняет свои функции. Дефицит жевательной мускулатуры.
- 2 б степень – недоразвитие и деформация мыщелка и суставной ямки височной кости с отсутствием функции ВНЧС.
- 3 степень – ветвь нижней челюсти, мыщелок, суставная ямка височной кости отсутствуют, т.е. ВНЧС как анатомическое образование не сформирован. Наблюдается также значительный дефицит мягких тканей пораженной стороны.

Этиология

Изучена недостаточно, возможно – аутосомно-доминантный. Ген, детерминирующий клинические проявления синдрома Гольденхара, картирован на длинном плече хромосомы 14, в локусе 14q32. У пациентов с фенотипом синдрома Гольденхара могут встречаться также разные хромосомные аномалии.

Большинство случаев синдрома - спорадические. Также играют роль неблагоприятный акушерско-гинекологический анамнез матери (предшествующие аборты, сахарный диабет, избыточный вес) и тератогенные факторы на ранних сроках беременности.

Клинические проявления

Чаще встречается у лиц мужского пола (3:2). Преобладает односторонняя форма поражения (70% случаев), причем правая сторона затрагивается чаще левой, но даже при двустороннем варианте развитие структур лица происходит асимметрично.

Клинические проявления синдрома 1-2 жаберных дуг могут варьировать от едва заметной асимметрии лица до тяжелых форм одностороннего недоразвития, включающих недоразвитие орбиты, ушной раковины (вплоть до полного ее отсутствия), нижней и верхней челюстей, височной кости, скуловой дуги.

Клинические проявления

У пациентов с данным видом патологии достаточно часто (30-50 %) наблюдаются проблемы со слухом (из-за поражения среднего уха может формироваться кондуктивная форма тугоухости), поражение лицевого нерва (скуловой и височной ветви).

Синдром Гольденхара



Клинические проявления

- Одностороннее поражение при синдроме 1-2 жаберных дуг приводит к асимметричному формированию всего черепно-лицевого комплекса, что проявляется разницей в размере, форме и соотношением между элементами правой и левой стороны лица.
- Асимметричное развитие нижней челюсти заметно уже в раннем возрасте и при отсутствии лечения приводит к сочетанной деформации верхней челюсти, и дальнейшей прогрессирующей деформации структур лицевого скелета расположенных как на стороне патологии, так и на противоположной.

Диагностика

Чаще всего у детей с синдромом Гольденхара выявляется двусторонняя кондуктивная тугоухость - на пораженной стороне - 4 степени, на внешне сохранной стороне может быть снижение слуха кондуктивного характера от минимальной степени тугоухости до 3 степени.

- КТ височных костей. На пораженной стороне выявляются грубые аномалии развития височной кости – уменьшение в размерах барабанной полости, конгломераты слуховых косточек, стеноз ниши окна преддверия, дистопия канала лицевого нерва.
- Обследование у специалистов – генетика, кардиолога, ортопеда, офтальмолога, невропатолога, дефектолога, челюстно-лицевого хирурга, логопеда.
- Дифференциальная диагностика с челюстно-лицевым дизостозом (синдромом Тричера Коллинза)

Лечение

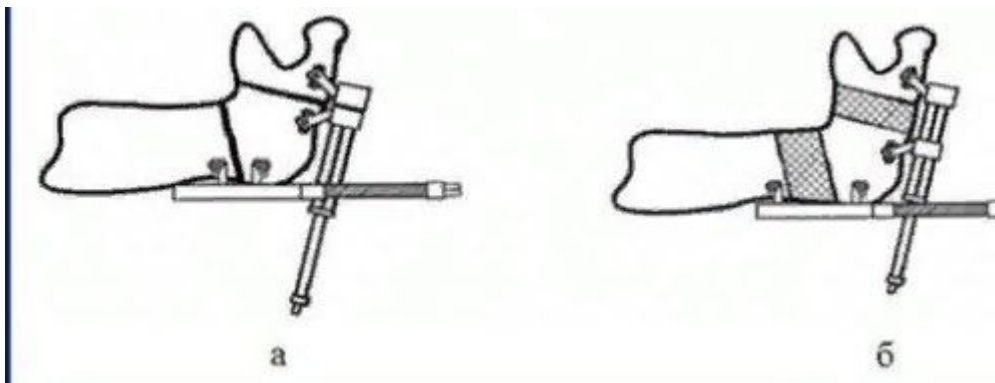
- ▣ Хирургические операции, направленные на устранение дефектов лица.

При легких степенях поражения лечение может быть ограничено лишь ортодонтическими манипуляциями. Однако при дефиците длины ветви нижней челюсти, тяжелой асимметрии лица, деформации либо отсутствии ушной раковины, дефицита мягких тканей лица требуется хирургическое вмешательство, направленное на восстановление анатомических структур.

Если лечение начато на этапе роста лицевого скелета, для устранения дефицита длины ветви нижней челюсти используется метод дистракционного остеогенеза. Одним из факторов стабильности полученного результата дистракции, удержания нижней челюсти в правильном положении является достижение множественной окклюзии и нормализации функции нижней челюсти.

Лечение

Проводится операция под эндотрахеальным наркозом. Разрезом до 6 см в поднижнечелюстной области на стороне поражения скелетируют нижнюю челюсть. Намечают линию остеотомии в области ветви и тела: бором или пилой распиливают наружный кортикальный слой, а по переднему и заднему краю ветви нижней челюсти распиливают наружную и внутреннюю кортикальные пластинки (внутренняя кортикальная пластинка в средней части сохраняется). Устанавливают накостные КДА, предварительно раскрученные на мм, для того чтобы в последующем можно было провести компрессию



Лечение.

Аппарат в области ветви нижней челюсти устанавливают параллельно её заднему краю, а на теле - параллельно окклюзионной плоскости; кроме того, винт аппарата выводят наружу через отдельный разрез (0,3 мм) на коже в заушной области. Сверлом диаметром 1,6 мм формируют отверстия под винты. Отверстия сверлят через 2 кортикальных слоя. Глубиномером определяют протяженность отверстий. С учетом этого подбирают самонарезающие винты необходимой длины диаметром 2 мм. Аппараты фиксируют к костным фрагментам так, что винты проходят через 2 кортикальных слоя. Винты закручивают до упора. Остеотомом надламывают внутреннюю кортикальную пластинку. Выполняют компрессию костных фрагментов. Гемостаз осуществляют по ходу операции. Рану послойно ушивают. Проводится антибактериальная терапия, ежедневная смена асептических повязок в послеоперационном периоде.

Дистракцию начинают на 5-е сутки после операции по 1 мм в день за 4 приёма по 0,25 мм. Период ретенции - не менее 12 недель.

Благодарю за внимание!

