

КЛИНИКО-ЛУЧЕВОЙ МОНИТОРИНГ ФАЦИО-АУРИКУЛО-ВЕРТЕБРАЛЬНОГО СПЕКТРА АНОМАЛИЙ (СИНДРОМ ГОЛЬДЕНХАРА)

Хомутова Е.Ю., Савченко Р.К., Худорожков Ю.Г., Хомутов А.Д.

ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» МЗ РФ. г. Омск, Россия.

Цель исследования. Представить опыт клинико-лучевого мониторинга на этапах планирования объема и последовательности проведения контурной пластики с использованием 3D-КТ моделирования, а также на послеоперационном этапе (с оценкой результатов) у пациента с фацио-аурикуло-вертебральным спектром аномалий (синдромом Гольденхара) для гарантированного получения наилучшего физиологического и эстетического результата как важного этапа многолетнего комплексного лечения пациента, а также для включения в личный и общий опыт изучения этого орфанного заболевания.

Материалы и методы. Представлено клиническое наблюдение пациента 20 лет с синдромом Гольденхара с жалобами на асимметрию и неэстетичный вид лица, периодические головные боли и боли в шее, умеренные трудности при жевании твердой пищи. В анамнезе ряд хирургических операций по поводу врожденного порока сердца, микротии и удаления ушных довесков справа. Проводилось дооперационное ортодонтическое и остеопатическое лечение с минимальным функциональным и эстетическим улучшением.

Результаты. Проведены КАКТ, МСКТ, ТРГ (с цефалометрическим анализом), МРТ лицевого черепа, шейного отдела позвоночника, височно-нижнечелюстных суставов (ВНЧС) с функциональными пробами, соответственно текущим клиническим проявлениям, в предоперационный период (с 3D-моделированием объема, размеров и поэтапного плана создания модели индивидуального имплантата) для контурной пластики дефекта (гипоплазии) нижней челюсти и в послеоперационный период для оценки первых результатов. После общеклинического обследования пациента нами было проведено планирование контурной пластики на лицевом скелете с использованием данных 3D-реконструкции при МСКТ. Это позволило четко определить размеры, объем деформации нижней челюсти справа, сопоставив с контралатеральной стороной для формирования симметрии лица с учетом виртуального послойного восполнения патологического дефекта.

Обсуждение. Была поэтапно спланирована операция с учетом данных, полученных при МСКТ, КАКТ лицевого черепа. Использовался метод аддитивного производства при 3D-печати шаблона и окончательной модели имплантата. Применение технологий аддитивного производства позволило получить имплантат, адаптированный под анатомические особенности пациента, с восполнением объема дефекта правой половины лица. Индивидуальный имплантат не нуждался в доработке непосредственно во время операции, гарантировал благоприятный процесс реконструктивной операции, прогнозировал стабильный в эстетическом отношении результат. Проведение пациенту с синдромом Гольденхара МСКТ ВНЧС (с полным охватом головы и шейного отдела позвоночника) с возможностью дополнительной работы в программе автоматической цефалометрии позволило оценить первые результаты хирургического лечения, а также планировать ортодонтическое и остеопатическое лечение в послеоперационный период, что обеспечило стойкий удовлетворительный эстетический результат.

Заключение. Использование клинико-лучевого мониторинга на всех этапах ведения и лечения пациента с таким редким заболеванием, как фацио-аурикуло-вертебральный спектр аномалий, дает не только исключительный опыт для выбора правильной тактики лечения, гарантировано улучшает состояние пациента и его внешнюю эстетику (повышает настроение и уверенность в обычной жизни и социальной деятельности). Персонализированный подход к пациентам с редко встречающимися заболеваниями, в том числе междисциплинарный врачебный поиск решений для медицинской помощи таким пациентам, способствует накоплению ценного исследовательского опыта.

Ключевые слова: синдром Гольденхара, нижняя челюсть, объемное моделирование, стереолитография, мультidetекторная компьютерная томография, МСКТ, КАКТ.

Контактный автор: Хомутова Е.Ю., e-mail: elenahomutova68@gmail.com

Для цитирования: Хомутова Е.Ю., Савченко Р.К., Худорожков Ю.Г., Хомутов А.Д. Клинико-лучевой мониторинг фацио-аурикуло-вертебрального спектра аномалий (синдром Гольденхара). REJR 2026; 16(1):223-236. DOI: 10.21569/2222-7415-2026-16-1-223-236.

Статья получена: 23.09.25

Статья принята: 14.10.25

CLINICAL AND RADIOLOGICAL MONITORING OF FACIO-AURICULO-VERTEBRAL SPECTRUM OF ANOMALIES (GOLDENHAR SYNDROME)

Khomutova E.Yu., Savchenko R.K., Khudorozhkov Yu.G., Khomutov A.D.

Omsk State Medical University. Omsk, Russia.

To present the experience of clinical and radiological monitoring at the stages of planning the volume and sequence of contour plastic surgery using 3D-CT modeling, as well as at the postoperative stage (with evaluation of the results), in a patient with a facio-auriculo-vertebral spectrum of anomalies (Goldenhar syndrome), to guarantee the best physiological and aesthetic results.

Material and methods. The article presents a clinical observation of a 20-year-old patient with Goldenhar syndrome, with complaints of asymmetry and unaesthetic appearance of the face, periodic headaches and neck pain, moderate difficulties with chewing solid food. The anamnesis includes a number of surgeries for congenital heart defect, microtia and removal of ear appendages on the right. Orthodontic and osteopathic treatment was performed with minimal functional and aesthetic improvement.

Results. CBCT, MSCT, TRG (with cephalometric analysis), and MRI of the facial skull, cervical spine, and TMJ were performed dynamically, based on current clinical manifestations, preoperatively (with 3D modeling of the volume, dimensions, and a step-by-step plan for creating a custom implant model) for contouring the mandibular defect (hypoplasia), and postoperatively to evaluate initial results. Following a general clinical examination of the patient, we planned the facial contouring procedure using 3D reconstruction data from MSCT. This allowed us to clearly determine the size and volume of the right mandibular deformity, comparing it with the contralateral side, to achieve facial symmetry, taking into account the virtual layer-by-layer restoration of the pathological defect.

Discussion. The surgery was planned in stages, taking into account data obtained from MSCT and CBCT of the facial skull. Additive manufacturing was used for 3D printing of a template and the final implant model. The usage of additive manufacturing technologies allowed the production of an implant adapted to the patient's anatomical features, filling the defect on the right side of the face. The custom-made implant required no modifications during surgery, guaranteed a favorable reconstructive process, and predicted a stable aesthetic outcome. MSCT of the TMJ (completely covering the head and cervical spine), with the option of additional work in an automatic cephalometric program, allowed for the evaluation of the initial surgical results and the planning of orthodontic and osteopathic treatment in the postoperative period, which will ensure a lasting and satisfactory aesthetic outcome.

Conclusion. The usage of clinical and radiological monitoring at all stages of the care and treatment of patients with a rare condition such as facio-auriculo-vertebral spectrum anomalies not only provides exceptional experience in choosing the right treatment strategy, but also guarantees improvements in the patient's condition and appearance (improving mood and confidence in everyday life and social activities). A personalized approach to patients with rare diseases, including interdisciplinary medical research of solutions for medical care for these patients, contributes to the accumulation of valuable research experience.

Keywords: facio-auriculo-vertebral spectrum anomalies, Goldenhar syndrome, lower jaw, volumetric modeling, stereolithography, multidetector computed tomography, MSCT, CBCT.

Corresponding author: Khomutova E.Yu., e-mail: elenahomutova68@gmail.com

For citation: Khomutova E.Yu., Savchenko R.K., Khudorozhkov Yu.G., Khomutov A.D. Clinical and radiological monitoring of facio-auriculo-vertebral spectrum of anomalies (Goldenhar syndrome). REJR 2026; 16(1):223-236. DOI: 10.21569/2222-7415-2026-16-1-223-236.

Received: 23.09.25

Accepted: 14.10.25

Фацио-аурикуло-вертебральный спектр аномалий, также называемый синдромом Гольденхара (СГ), является редким комбинированным синдромом, развивающимся во время blastogenesis из первой и второй жаберных дуг [1]. Впервые был описан Морисом Гольденхаром в 1952 году. Синдром характеризуется наличием пороков развития уха, аномалий позвоночника, эпibuльбарных дермоидов, односторонней гипоплазией лица и иногда внутренними системными пороками развития. Характеристика синдрома в разной степени включает совокупность этих пороков развития [1, 2]. Нет единого мнения о частоте встречаемости СГ. Известно о диапазоне в популяции от 1:3000–5000 до 1:25 000–40 000 с соотношением показателей у мужчин и женщин в пропорции 3:2 соответственно [1, 3, 4].

Наиболее частые признаки синдрома Гольденхара – аномалии лица. Этот симптом варьируется от легкой асимметрии лица до сильно недоразвитой половины лица с аномалиями орбиты [3, 5]. Микротия и аурикулярные пороки развития в 100% случаев наблюдаются при СГ [4, 5, 6]. Примерно в 50% случаев наблюдается комбинированная кондуктивная и сенсоневральная тугоухость [3, 5, 6]. Большинство случаев лицевых аномалий синдрома Гольденхара являются односторонними (до 85-90% случаев). Правая сторона поражается чаще, чем левая, в соотношении 3:2 [5, 7].

Одним из наиболее распространенных краниофациальных дефектов при СГ является односторонняя гипоплазия нижней челюсти на пораженной стороне [3, 4, 5]. Синдром также влияет на зубочелюстные структуры, вызывая такие признаки, как расщелина губы и неба, расщелина языка, односторонняя гипоплазия языка, сильно изогнутое небо, гипоплазия верхней и нижней челюстей, микрогнатия, гипертрофия десен, сверхкомплектные зубы, пороки развития эмали и дентина и задержка развития зубов [1, 2, 5, 7, 8].

Частой аномалией при СГ являются пороки развития позвоночника (чаще комбинированные), которые включают гипоплазию структурных элементов позвоночного столба,

а также сращение или отсутствие определенных позвонков [1, 3, 4].

Рентгенологический мониторинг (в основном с помощью МСКТ, КЛКТ) является основным диагностическим лучевым методом и предполагает полную оценку всех лицевых пороков развития с определением тактики для хирургического лечения, ортодонтического и оториноларингологического подходов, а также для диагностики аномалий развития позвоночника [7, 9, 10]. КТ-диагностика проводится с оценкой выраженности дисфункции височно-нижнечелюстных суставов (ВНЧС), в алгоритме исследования используется не только статическое положение с закрытым ртом, но и в положении с максимально открытым ртом с обязательным использованием авторского фиксатора нижней челюсти [10, 11, 12].

Магнитно-резонансная томография и ультразвуковая диагностика используются как методы поиска и определения выраженности аномалий лицевого черепа и вертеброгенных пороков развития в порядке второй очереди обследования (используются по возможности, особенно на послеоперационном этапе и/или во время ортодонтического лечения), а также в диагностическом алгоритме поиска аномалий внутренних органов [9, 11, 12, 13].

Лечение аномалий краниофациального и вертебрального спектра, связанных с СГ, зависит от возраста и выраженности деформаций у конкретного пациента [1, 4, 6, 8, 14, 15]. Хирургическое лечение проводится при выраженных изменениях синдрома, требует многофакторного вложения сил и терпения со стороны пациента, его семьи и хирургов во избежание осложнений и неудач [14, 15].

Пациентам с синдромом Гольденхара требуется последовательное клинично-лучевое наблюдение (мониторинг) с этапной оценкой тактики для определения объема реконструктивной пластической хирургии и эффективным прогнозом для планирования последующих этапов ортодонтического и остеопатического лечения и реабилитации.

Цель исследования.

Представить опыт клинично-лучевого мониторинга на этапах планирования объе-

ма и последовательности проведения контурной пластики с использованием 3D-КТ моделирования, а также на послеоперационном этапе (с оценкой результатов) у пациента с фацио-аурикуло-вертебральным спектром аномалий (синдромом Гольденхара) для гарантированного получения наилучшего физиологического и эстетического результатов как важного этапа многолетнего комплексного лечения пациента и для включения в личный и общий опыт изучения этого орфанного заболевания.

Материалы и методы.

Клиническое наблюдение.

Пациент 2004 года рождения с установленным в 3-летнем возрасте диагнозом: синдром Голденхара, обратился в Академическую стоматологическую клинику Омского медицинского университета на консультативный прием в ноябре 2021 г., с жалобами на асимметрию и неэстетичный вид лица, периодические головные боли и боли в шее, умеренные трудности при жевании твердой пищи. В 3-летнем возрасте (2007 г.) пациенту проводилось хирургическое лечение по поводу врожденного порока сердца (стеноз легочной артерии) – объем и название операции неизвестны (со слов матери пациента медицинские документы утеряны). В 2008 году было проведено хирургическое лечение по поводу макростомы справа и удаление ушных довесков у правого уха. С 12 лет (с 2016 г.) пациенту проводилось многоэтапное ортодонтическое лечение с помощью миофункциональных конструкций с попыткой сгладить поперечные и вертикальные скелетные несоответствия (в разной степени выраженные) для улучшения эстетики лица, а также в качестве начального этапа исправления несоответствия средней линии зубов из-за искривления нижней челюсти (для создания функциональной и эстетической окклюзии) с минимальным улучшением. Пациенту было показано хирургическое лечение в виде контурной пластики индивидуальным имплантатом с закреплением его к ветви нижней челюсти титановыми минивинтами после полного клинического и лучевого обследования.

При внешнем осмотре пациента отмечалась значительная асимметрия лица за счет недоразвития правой половины нижней челюсти и мягких тканей правой половины лица; асимметрия ушных раковин. В области правого угла рта и в околоушно-жевательной области определялись малозаметные нормотрофические рубцы (как следствие после операций по поводу макростомы и ушных довесков). Региональные лимфоузлы не увели-

чены. Парезов, параличей мимической мускулатуры нет. Кожа лица с угревой сыпью, цвет кожи обычный. Пальпаторно данных за инфильтративные изменения в челюстно-лицевой области не выявлено. Рот открывается в полном объеме. Язык мягкий, безболезненный, движения его в полном объеме. Перкуссия зубов безболезненная. Полость рта требует санации (глубокий кариес у нескольких зубов).

КТ-исследование на дооперационном этапе проводилось с помощью МДКТ-аппарата Brilliance фирмы Philips Healthcare (с числом детекторов 128) с использованием коллимации 1 мм, интервала реконструкции 0,5 мм, напряжения 120 кВ и модуляции тока трубки 150 мА. Повторное сканирование было проведено с надутыми щеками (воздушный контраст вокруг зубов позволяет заметно повысить качество трехмерных реконструкций челюстей). Интерпретация результатов выполнялась на рабочей станции (software Philips Healthcare) с использованием разных окон обзора, при одновременном анализе 2D-программ (аксиальные срезы, мультипланарные реконструкции) и в пакете 3D-программ после удаления шумов и других артефактов изображения.

Также КТ-изображения в формате DICOM обрабатывались на ПК с использованием программного приложения Materialise 3-matic medical (Бельгия) для проектирования персонифицированной модели прототипа имплантата (для последующего его выполнения в 3D-печати) и для наглядного моделирования объема и планирования этапов контурной пластики с окончательным вариантом для изготовления модели имплантата из политетрафторэтилена (Экофлон, 2006, патент RU 2270640).

На первом этапе трехмерная КТ-реконструкция слепка головы и планов кожи использовалась для оценки гипоплазии правой ушной раковины. Левая ушная раковина имела обычные размеры и морфологию. Программа 3D-реконструкции плоскостей скелета показала различную морфологию правой и левой половин нижней челюсти с уменьшением объема и деформацией (западением) справа. Также 3D-реконструкция нижней челюсти подробно показала смещение медиальной оси лица в гипоплазированную правую сторону, а также асимметрию правых мышечков нижней челюсти. Отмечалась некоторая интерпозиция нижней губы справа и уменьшение шейно-подбородочного угла (рис. 1). Дополнительно на программе мультипланарной реконструкции (МПП) при МСКТ определялось, что правая суставная

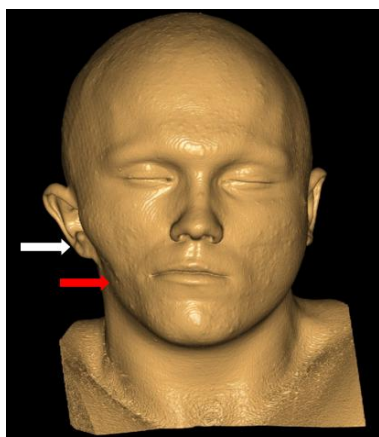


Рис. 1 а (Fig. 1 a)

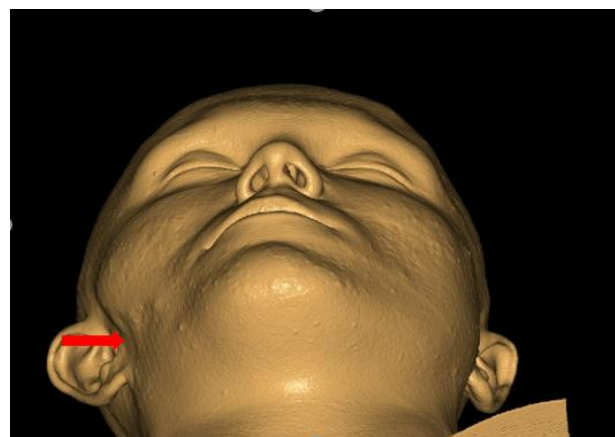


Рис. 1 б (Fig. 1 b)

Рис. 1. МСКТ височно-нижнечелюстных суставов (ВНЧС) до оперативного вмешательства, МПР, кососагиттальные реконструкции (а – левый ВНЧС, б – правый ВНЧС).

а – Суставная головка левого ВНЧС обычной формы и размеров, имеет центральное положение в суставе.

б – Гипоплазия суставной головки в правом ВНЧС, суставная головка в положении ретропозиции (красная стрелка). Асимметрия суставных ветвей нижней челюсти (правая короче левой).

Fig. 1. MSCT, TMJ (before reconstructive surgery), MPR, oblique sagittal views (a – left TMJ, b – right TMJ).

а – hypoplasia of the right auricle (white arrow), hypoplasia of the right half of the lower jaw, some interposition of the lower lip on the right (red arrow).

б – displacement of the medial axis of the face and chin to the right (red arrow).

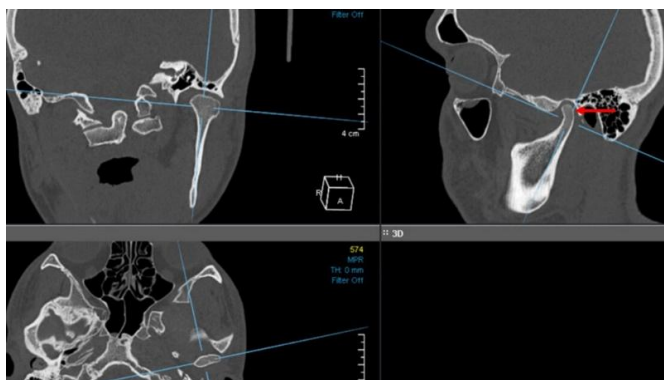


Рис. 2 а (Fig. 2 a)



Рис. 2 б (Fig. 2 b)

Рис. 2. МСКТ височно-нижнечелюстных суставов (ВНЧС) до оперативного вмешательства, МПР, кососагиттальные реконструкции (а – левый ВНЧС, б – правый ВНЧС).

а – Суставная головка левого ВНЧС обычной формы и размеров, имеет центральное положение в суставе.

б – Гипоплазия суставной головки в правом ВНЧС, суставная головка в положении ретропозиции (красная стрелка). Асимметрия суставных ветвей нижней челюсти (правая короче левой).

Fig. 2. MSCT, TMJ (before reconstructive surgery), MPR, oblique sagittal views (a – left TMJ, b – right TMJ).

а – The condyle of the left TMJ is of normal shape and size, centrally positioned in the joint.

б – Hypoplasia of the condyle of the right TMJ, the condyle is in a retroverted position (red arrow). Asymmetry of the articular rami of the mandible (the right is shorter than the left).

ветвь, правая суставная головка и правая часть тела нижней челюсти асимметрично меньше, чем такие структуры с левой стороны (рис. 2).

Методом постепенного изменения контуров лица на КТ 3D-реконструкции мягких тканей моделировался внешний вид пациента с учетом высказанных им пожеланий (рис. 3, 4).

эталонный шаблон имплантата был создан с помощью аддитивных технологий и имел заданную структурную канальность, необходимую пористость и другие характеристики, нужные в определённой мере для микро-структуры прототипа, а в последствии для создания модели истинного имплантата (рис. 5). Во время операции после вскрытия стерильной упаковки имплантат поэтапно был

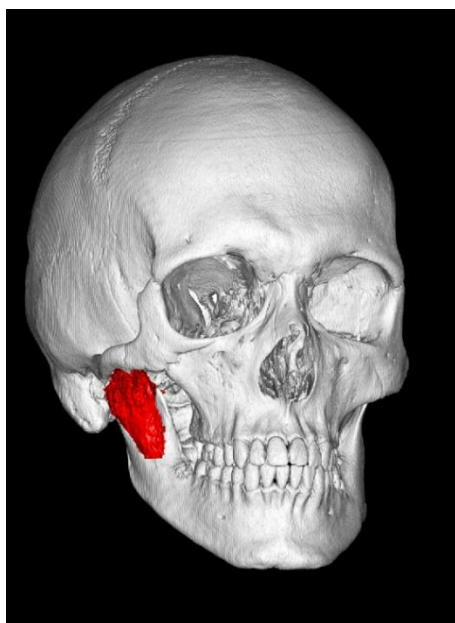


Рис. 3 а (Fig. 3 a)

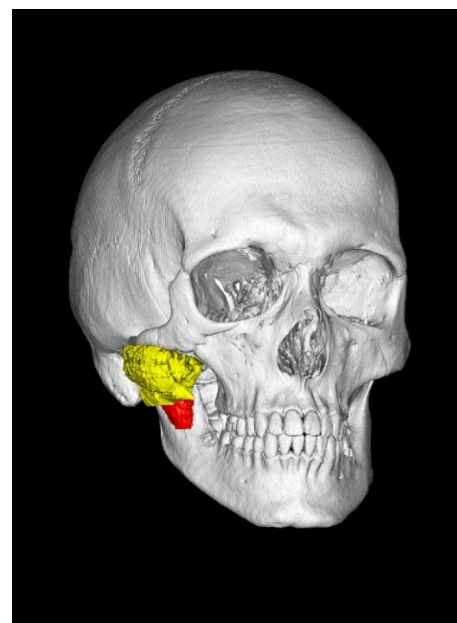


Рис. 3 б (Fig. 3 b)

Рис. 3. МСКТ черепа, объемный рендеринг с 3D-моделированием.

Коррекции асимметрии нижней челюсти путем опционального последовательного наложения слепка недостающего объема тела нижней челюсти – после красного участка (а) накладывают желтый участок (б).

Fig. 3. MSCT, volume rendering, with 3D modeling.

The correction of the asymmetry of the lower jaw by optional superposition of a cast of the missing volume of the lower jaw body – after the red section (a) the yellow section (b) is applied.

На основе данных МСКТ и специализированного компьютерного обеспечения (Materialise 3-matic medical, Бельгия) с последующим использованием 3D-печати был создан прототип имплантата индивидуальной формы с учетом анатомических особенностей головы и лица пациента, объема для восполнения деформированного участка (рис. 5). Использовался метод аддитивного производства 3D-печати шаблона и окончательной модели имплантата. Применение метода аддитивного производства позволило получить имплантат, адаптированный под анатомию пациента, с восполнением объема дефекта правой половины лица, который не нуждался в доработке непосредственно во время операции [14]. В нашем наблюдении

зафиксирован к нижней челюсти (рис. 6)

Для комплексной оценки перед проведением хирургического вмешательства при МСКТ шейного отдела позвоночника была определена выраженность аномалий и других патологических изменений. Выявлены врожденные аномалии в виде почти полной конкресценции тел C2-C3, C6-C7-Th1 позвонков с наличием дополнительного полупозвонка слева на уровне сегменте C7-Th1, гипоплазия правых поперечных отростков C6-C7 позвонков. Был определен подвывих в C1-C2, нарушение статики позвоночного столба: левосторонний сколиоз на уровне C7-Th1 в 36 градусов; сглаженность физиологического шейного лордоза с формированием кифоза на уровне C5-6 (рис. 7).



Рис. 4 а (Fig. 4 a)



Рис. 4 б (Fig. 4 b)

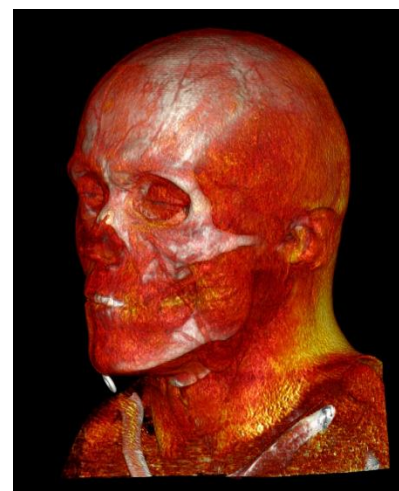


Рис. 4 в (Fig. 4 c)

Рис. 4. МСКТ, объемный рендеринг с 3D-реконструкцией мягких тканей и моделированием.

Коррекция асимметрии нижней челюсти путем наложения слепка недостающего объема тела нижней челюсти (а) с сопоставлением с контралатеральной стороной (зеркальное отображение – б, в).

Fig. 4. MSCT, volume rendering, with 3D reconstruction of soft tissues and modeling.

The correction of the asymmetry of the lower jaw by superimposing a cast of the missing volume of the lower jaw body (a), with comparison of the contralateral side (mirror image – b, c).



Рис. 5 а (Fig. 5 a)



Рис. 5 б (Fig. 5 b)

Рис. 5. Фотографии. Модель шаблона индивидуального прототипа, построенная при помощи МСКТ, с последующим использованием специализированного компьютерного обеспечения (Materialise 3-matic medical, Бельгия) и 3D-печати (аддитивные технологии печати).

а, б – Наглядно представлен высокий уровень детализации анатомических структур с дополнительным объемом материала для восполнения симметрии половин тела и ветвей нижней челюсти

Fig. 5. Photos. A model of a custom-made prototype template, constructed using MSCT, followed by the use of specialized computer software (Materialise 3-matic medical, Belgium), and 3D printing (additive printing technologies).

а, б – clearly demonstrated the high level of detail of the anatomical structures, with additional material to restore the symmetry of the halves of the body and the branches of the mandible.



Рис. 6 а (Fig. 6 a)



Рис. 6 б (Fig. 6 b)

Рис. 6. Интраоперационные фотографии установки имплантата.

Во время операции стерильный имплантат введен (а) и зафиксирован к нижней челюсти справа (б).

Fig. 6. Intraoperative photographs of implant installation.

During the operation, a sterile implant was inserted (a) and fixed to the lower jaw on the right (b).



Рис. 7 а (Fig. 7 a)



Рис. 7 б (Fig. 7 b)

Рис. 7. МСКТ шейного отдела позвоночника (с охватом челюстно-лицевой области), МПР, а – коронарная реконструкция, б – сагиттальная реконструкция.

Определяется конкресценция C2-C3, C6-C7-Th1 позвонков (желтые стрелки), с наличием дополнительного полупозвонка слева, на уровне C7-Th1 (синяя стрелка).

Нарушение статики позвоночного столба – S-образный сколиоз с дугами искривлений: верхней дуги вправо – на уровне C3-4, нижней дуги влево – на уровне C7-Th1 (красные стрелки); сглаженность физиологического шейного лордоза с формированием кифоза в сегменте C5-6 (зеленая стрелка).

Fig. 7. MSCT of the cervical spine (including the maxillofacial region), MPR, a – coronal reconstruction, b - sagittal reconstruction.

Concretion of the C2-C3 and C6-C7-Th1 vertebrae is visible (yellow arrows), with an additional hemivertebra on the left, at the C7-Th1 level (blue arrow).

Violation of the statics of the spinal column – S-shaped scoliosis with curved arcs: the upper one to the right – at the C3-4 level, the lower one to the left – at the C7-Th1 level (red arrows); smoothing of the physiological cervical lordosis, with the formation of kyphosis in the C5-6 segment (green arrow).

Ранними послеоперационными результатами при проведении МСКТ лицевого черепа были отмечены – почти полное восстановление симметрии лица с дополненным объемом к нижней челюсти справа, восстановление длины правой суставной ветви нижней челюсти до необходимого размера, практически центральное положение суставной головки в правом ВНЧС (рис. 8, 9).

работе с КТ-изображениями (МСКТ, КЛКТ) стала оценка автоматического изменения объема ротоглоточного дыхательного пути (особенно при таких скелетных аномалиях, как СГ и гипертонус мышц языка), которая была проведена до и после операции (рис. 12). С использованием программы автоматической сегментации костных и мягкотканых структур на послеоперационном этапе был

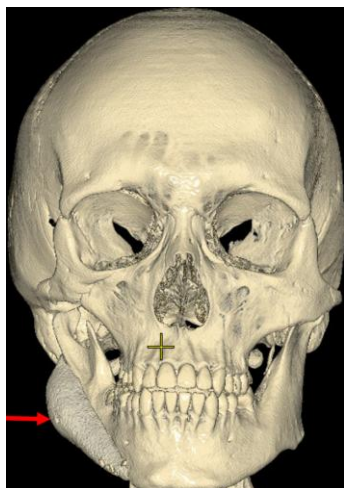


Рис. 8 а (Fig. 8 a)

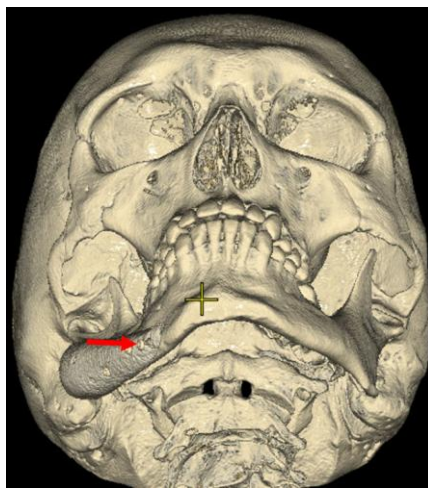


Рис. 8 б (Fig. 8 b)

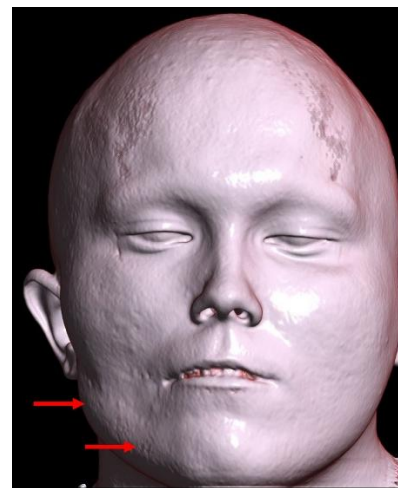


Рис. 8 в (Fig. 8 c)

Рис. 8. МСКТ, объемный рендеринг с 3D-моделированием костных структур с демонстрацией послеоперационной коррекции недостающего объема тела нижней челюсти.

а, б – Коррекция недостающего объема тела нижней челюсти (красные стрелки).

в – Демонстрация ожидаемых пациентом результатов эстетического моделирования симметрии лица.

Fig. 8. MSCT, volume rendering, with 3D modeling of bone structures demonstrating postoperative correction of the missing volume of the mandible.

a, b – Correction of the missing volume of the mandible body (red arrows).

c – Visual demonstration of the patient's expected results of aesthetic modeling of facial symmetry.

Для оценки проведенного (этапного) остеопатического и ортодонтического лечения пациенту для планирования этого комбинированного лечения в послеоперационный период были проведены КЛКТ (до операции) и МСКТ (после операции) лицевого черепа и ВНЧС с возможностью работы в программе цефалометрического анализа (ПО Planmeca Romexis, Финляндия, ПО Диагност, Россия) для проведения цефалометрических расчетов (в ручном и в автоматическом вариантах) в прямой и боковой проекции (рис. 10, 11). Ранним результатом контурной пластики стали уменьшение ретропозиции нижней челюсти, уменьшение протрузии верхних резцов, сокращение сагиттальной щели (рис.11).

Важным диагностическим дополнением к возможностям вышеуказанного ПО при

определен восстановленный объем ротоглоточного дыхательного пути на 16,8 см³ (с 18,4 см³ до 35,2 см³), минимальное сечение увеличено до 41,4 мм² (с 189,6 мм до 231 мм²). Данные показатели важны для исключения обструкции дыхательных путей, в том числе риска апноэ.

Обсуждение.

Для пациентов с синдромом Голденхара важен междисциплинарный подход в лечении, из которого самый яркий эстетический эффект обеспечивает контурная пластика лица. Подготовка к контурной пластике с этапами создания по виртуальной трехмерной модели прототипа и окончательной модели имплантата потребовала от хирургов больших затрат времени, связанных с необычностью работы и профессиональным контактом с рентгенологом, что в первую

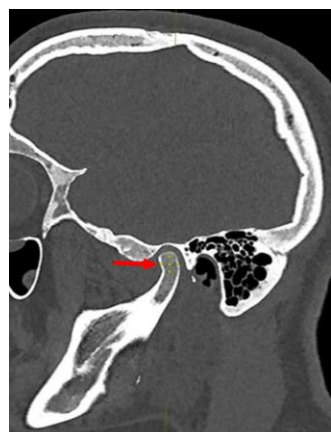


Рис. 9 а (Fig. 9 a)

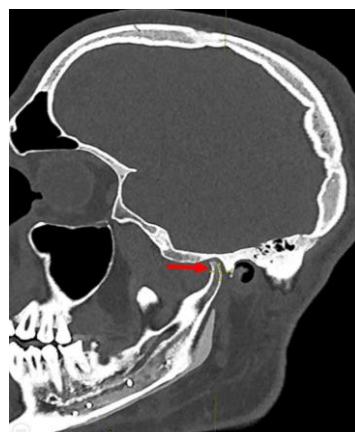


Рис. 9 б (Fig. 9 b)

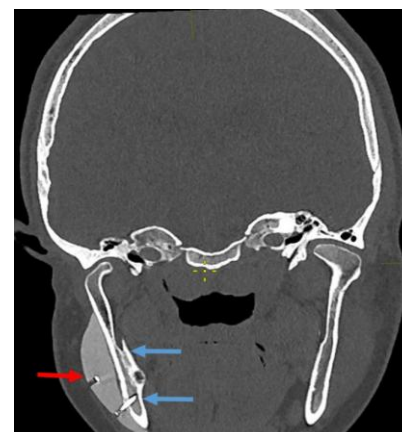


Рис. 9 в (Fig. 9 c)

Рис. 9. МСКТ ВНЧС после реконструктивной пластики, МПР, кососагиттальные реконструкции (а – левый ВНЧС, б – правый ВНЧС).

а – Суставная головка обычной формы и размеров, имеет центральное положение в суставе;

б – Правый ВНЧС; ближе к центральному положению в суставе, ретропозиция незначительная (красная стрелка).

в – Симметрия суставных ветвей нижней челюсти; дополнение костного (синие стрелки) и мягкотканного (красная стрелка) объема до необходимого правой суставной ветви.

Fig. 9. MSCT of the TMJ (after reconstructive surgery); MPR, oblique sagittal views (a – left TMJ, b – right TMJ).

a – The condyle is of normal shape and size, and is centrally positioned in the joint.

b – Closer to the central position in the joint, the retroposition is not significant (red arrow).

c – Symmetry of the articular rami of the mandible; addition of bone (blue arrows) and soft tissue (red arrow) volume to the required one of the right articular rami.

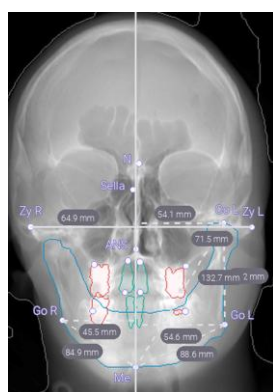


Рис. 10 а (Fig. 10 a)

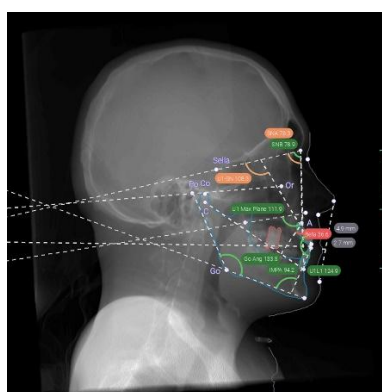


Рис. 10 б (Fig. 10 b)

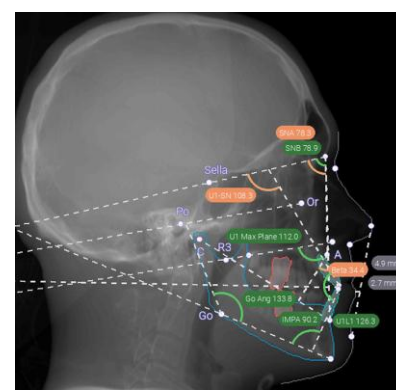


Рис. 10 в (Fig. 10 c)

Рис. 10. Программа автоматического цефалометрического анализа лицевого черепа до операции (а – в прямой проекции, б – в боковой проекции (левый бок), в – в боковой проекции (правый бок)).

Определяются признаки поперечных и вертикальных скелетных несоответствий, в том числе нарушение прикуса, искривленная позиция средней линии зубов.

Fig. 10. Software for automatic cephalometric analysis of the facial skull before surgery (a - frontal projection, b – lateral projection (left side), c – lateral projection (right side)).

Signs of transverse and vertical skeletal discrepancies are determined, including malocclusion and a crooked position of the teeth midline.

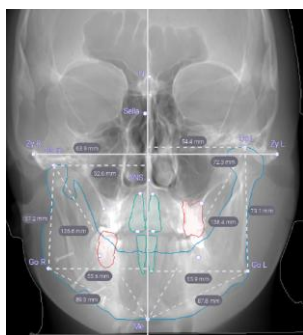


Рис. 11 а (Fig. 11 a)

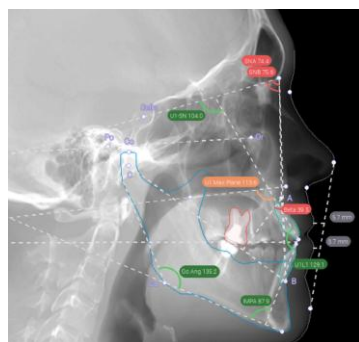


Рис. 11 б (Fig. 11 b)

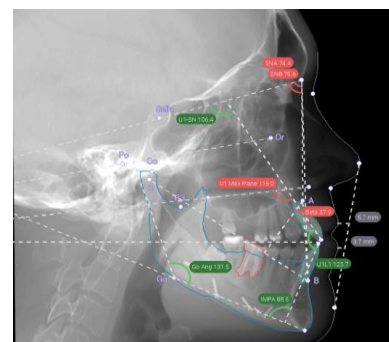


Рис. 11 в (Fig. 11 c)

Рис. 11. Программа автоматического цефалометрического анализа лицевого черепа после операции через 2,5 месяца (а – в прямой проекции, б – в боковой проекции (левый бок), в – в боковой проекции (правый бок)).

Отмечается умеренно выраженное уменьшение ретропозиции нижней челюсти, уменьшение протрузии верхних резцов, сокращение сагиттальной щели.

Fig. 11. Program for automatic cephalometric analysis of the facial skull 2.5 months later after surgery (a – in the frontal projection, b – in the lateral projection (left side), c – in the lateral projection (right side)).

There is a moderate decrease in the retroposition of the lower jaw, a decrease in the protrusion of the upper incisors, narrowing of the sagittal fissure.

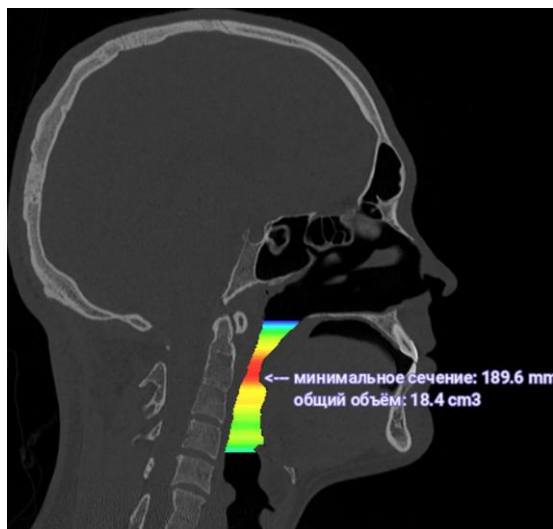


Рис. 12 а (Fig. 12 a)

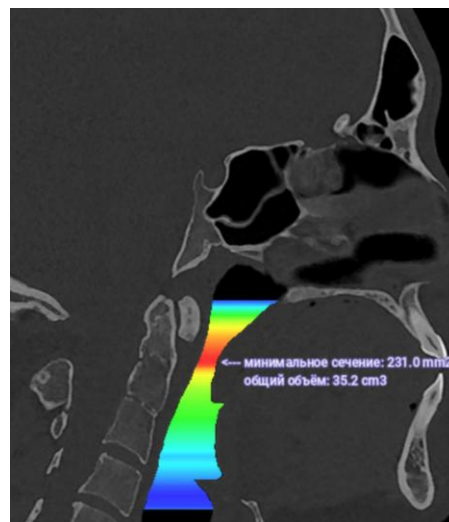


Рис. 12 б (Fig. 12 b)

Рис. 12. Программа автоматической сегментации костных и мягкотканых структур для измерения объема ротоглоточного дыхательного пути (а – до операции, б – после операции).

На послеоперационном этапе был определен увеличенный объем ротоглоточного дыхательного пути на 16,8 см3 (с 18,4 см3 до 35,2 см3), минимальное сечение увеличено до 41,4 мм2 (с 189,6 мм до 231 мм2).

Fig. 12. A program for automatic segmentation of bone and soft tissue structures for measuring the volume of the oropharyngeal airway (a – before surgery, b – after surgery).

At the postoperative stage, an increased volume of the oropharyngeal airway of 16.8 cm3 was determined (from 18.4 cm3 to 35.2 cm3), and the minimum section was increased to 41.4 mm2 (from 189.6 mm2 to 231 mm2).

очередь следует объяснить отсутствием навыков работы с трехмерными объектами на компьютере. Всеми врачами, участвовавшими в этой работе, была отмечена потрясающая наглядность прототипа челюсти пациента, детальная проработка тонкостей анатомических структур. Была положительно оценена возможность проведения проработки этапов предстоящей контурной пластики. Это достижимо при правильном обследовании пациента и контроле получаемых трехмерных реконструкций костных структур и мягких тканей врачом-рентгенологом.

Была отмечена высокая ценность прототипа как наглядного пособия для общения с пациентом. Используя прототип, мы смогли до хирургического вмешательства полностью разъяснить пациенту ход операции, возможные осложнения, показать анатомические сложности и мотивировать на согласие с проведением дополнительных процедур в реабилитационный период. Сложилось уверенное впечатление, что использование прототипа позволило нам не только значительно лучше информировать пациента, но и объяснить размер материальных трат. В последующем прототип может быть использован не только для улучшения коммуникации «врач – пациент», но и в обучении персонала или для межврачебной коммуникации.

Важным аспектом планирования пластической операции является проведение компьютерной томографии в разных технологических вариантах устройства аппаратов – МСКТ и КАКТ с возможностью проведения компьютерного объемного моделирования ожидаемого результата и с проведением стереолитографии с последующей разметкой и адаптацией стандартного имплантата по поверхности кости и, как завершение, проведение операции с оценкой ранних послеоперационных результатов.

В источниках литературы нет единого мнения относительно однозначного выбора технологии КТ для пациентов с синдромом Голденхара. Считается, что программы МСКТ для объемного моделирования обеспечивают больше преимуществ, чем КАКТ, по более достоверному объемному воспроизведению черепа и мягких тканей с отсутствием перекрытия анатомических частей, ограничивающего видимость структур, обеспечивая высокую точность и наглядность объемных изображений с постоянной и легко воспроизводимой системой отсчета. Это обеспечивает максимально возможное соответствие индивидуальных имплантатов анатомии пациента при операции. При МСКТ используются стандартные величины рентгеновской плот-

ности тканей по шкале Хаунсфилда во всем объеме и по всей протяженности исследования.

КАКТ, помимо четко обозначенной матрицы исследования, зачастую имеет меньший серошкальный диапазон и неравномерные величины рентгеновских плотностей тканей в разных точках зоны обследования, что может вести к погрешностям и искажениям при построении трехмерных реконструкций и при изготовлении стереолитографических моделей [10, 16].

Дополнительным важным преимуществом МСКТ головы и лицевого черепа является возможность снижать количество артефактов, которые возникают довольно часто из-за наличия металла в составе несъемных ортопедических конструкций после реставрации зубов, ввиду наличия ортодонтических конструкций, дентальных имплантатов, шурупов и мини-пластин после остеосинтеза [11, 16]. На трехмерном изображении при КАКТ появляется большое количество лучей в плоскости выполненного сканирования и значительно снижается качество при создании стереолитографических моделей. При моноэнергетической МСКТ можно изменять направления лучей артефактов таким образом, чтобы область артефактов «не наслаивалась» на зону, в которой планируется выполнять хирургическое вмешательство. Потенциально двухэнергетическая МСКТ лицевого черепа почти полностью убирает проблему вышеописанных артефактов изображения.

Недостатками МСКТ лицевого черепа для планирования контурной пластики является горизонтальное положение пациента во время обследования, которое может исказить расположение мягких тканей лица (из-за артефактов отсутствует детализация окклюзии), достаточно высокая стоимость процедуры и более высокая лучевая нагрузка (выше, чем при КАКТ) [16]. Нами вопросы лучевой нагрузки при МСКТ черепа решались в сторону снижения эффективной дозы до допустимого низкого порога без снижения качества построения моделей объемного рендеринга, стереолитографии, использовался разработанный авторский алгоритм при проведении других МСКТ-исследований [17]. В дальнейшем следует продолжить обсуждение вопросов оптимизации лучевой нагрузки при МСКТ и уменьшения артефактов при КАКТ лицевого черепа.

Для решения вышеизложенных задач и для подтверждения эффективности нашего лучевого мониторинга на этапах послеоперационной стратегии для пациентов с синдромом Голденхара необходимо долгосрочное

междисциплинарное наблюдение врачей (оториноларинголога, окулиста, стоматолога-ортопеда, челюстно-лицевого хирурга, ортодонта, остеопата, вертебролога) и их комбинированная оценка, что будет изложено нами в следующих статьях.

Заключение.

Использование клинико-лучевого мониторинга на всех этапах ведения и лечения пациента с таким редким заболеванием, как синдром Голденхара дает не только исключительный опыт для выбора правильной тактики лечения, гарантировано улучшает общее состояние пациента и его внешнюю эстетику (повышает настроение и уверенность в

обычной жизни и социальной деятельности). Персонифицированный подход к пациентам с орфанными заболеваниями, в том числе междисциплинарный врачебный поиск решений для медицинской помощи таким пациентам, способствуют накоплению ценного исследовательского опыта.

Источник финансирования и конфликт интересов.

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Список литературы:

1. Giordano L, Turatti G. The goldenharsyndrome. *EJCO* 2016; 4. DOI:10.12889/2016_E0026.
2. A 3-month-old male infant with Goldenharsyndrome: A clinical case report from Woldia, Northeast Ethiopia. *Animaw Lingerew, Melese Shenkut Abebe, Tilahun Dessie Alene. et. al. SAGE Open Medical Case Reports.* 2024; 12: 1-4. DOI: 10.1177/2050313X241271752.
3. Внукова Е.В., Саватеева О.И., Васильев И.С. и др. Вариативность клинических проявлений при окуло-аурикуло-вертебральном спектре (синдром Голденхара). *Вопросы детской диетологии.* 2023; 21(2): 53–62. DOI: 10.20953/1727-5784-2023-2-53-62.
4. Lanjekar A., Bagde L., Sathwane R. et.al. Oculo-auriculo-vertebraldysplasia: a rare case report. *International Journal of Research and Review.* 2020; 7(2):187-191. DOI: <https://doi.org/10.52403/ijrr>.
5. Имшенецкая Н.И., Топольницкий О.З., Смыслёнова М.В. и др. Анализ симптомокомплексов у пациентов с синдромом краниофациальной микросомии и их лечение. *Стоматология детского возраста и профилактика.* 2021; 21(4):245-250.
6. Ei Ei Hsu Hlaing, Yoshihito Ishihara, Chikako Hara, et.al. Modification of Dentofacial Growth Associated with Goldenhar Syndrome. *Acta medica Okayama.* September 2017. 71(5):437-443. DOI: 10.18926/AMO/55443.
7. Kabak SL, Savrasova NA, Zatochnaya VV. Hemifacial microsomia: skeletal abnormalities evaluation using CBCT (case report). *J Radiol Case Rep.* 2019; 13(11):1-9. DOI: 10.3941/jrcr.v13i11.3687.
8. Subramaniam P., Girish KL, et al.: Dental management of a child with goldenhar syndrome. *European Journal of General Dentistry.* 2014; 3(2):158. DOI: 10.4103/2278-9626.134849
9. Kunjumon SP, Mathew AK, Suma MS., et. al. Diagnostic imageology of Goldenhar syndrome: Report of a rare case. *Contemp Clin Dent.* 2023; 14:313-6. DOI: 10.4103/ccd.ccd_180_23.
10. Saccomanno S, Greco F, D'Alatri L, De Corso E, Pandolfini M, Sergi B, Pirroni T, Deli R. Role of 3D-CT for orthodontic and ENT evaluation in Goldenhar syndrome. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2014;34(4):283-7. PMID: 25210224; PMCID: PMC4157534.
11. Польшина В.И., Решетов И.В., Серова Н.С. Комплексная лучевая диагностика у пациентов с дисфункцией височно-нижнечелюстного сустава (ВНЧС). *REJR.* 2021; 11(1):88-102. DOI: 10.21569/2222-7415-2021-11-1-88-102.
12. Хомутова Е. Ю., Савченко Р. К., Хомутов А. Д., Бадамыш А. М. Использование нового механического фиксатора нижней челюсти для открывания рта при проведении псевдодинамической и динамической магнитно-резонансной томографии височно-нижнечелюстных суставов. *REJR.* 2024; 14(3):131-144. DOI: 10.21569/2222-7415-2024-14-3-131-144.
13. Игнатъев Ю. Т., Хомутова Е. Ю., Савченко Р. К. Магнитно-резонансная томография височно-нижнечелюстных суставов с использованием головной катушки. *REJR.* 2016; 6 (1):29-34. DOI:10.18411/a-2016-003.
14. Кобец К. К., Андреев С. В., Бондарев А. Е., Бондаренко А. В. Применение объемной стереоанимации в челюстно-лицевой хирургии. *Труды Международной конференции по компьютерной графике и зрению "Графикон".* 2022; 32:324-329 DOI:10.20948/graphicon-2022-324-329
15. Kobets K.K., Andreev S.V., Bondarev A.E. Stereoanimation in Maxillofacial Surgery. *Scientific Visualization.* 2022; 14 (1): 121-133. DOI:10.26583/sv.14.1.10.
16. Nardi C, Talamonti C, Pallotta S. Head and neck effective dose and quantitative assessment of image quality: a study to compare cone beam CT and multislice spiral CT. *Dentomaxillofac Radiol.* 2017; 46(7): 20170030. DOI: 10.1259/dmfr.20170030.
17. Хомутова Е.Ю., Скрипкин Д.А., Буркова А.М. Вопросы лучевой нагрузки при виртуальной колоноскопии. *Медицинская визуализация.* 2009; 2: 59-62. EDN KYCVWP.

References:

- Giordano L, Turatti G. The goldenharsyndrome. *EJCO* 2016; 4. doi:10.12889/2016_E0026
- Animaw Lingerew, Melese Shenkut Abebe, Tilahun Dessie Alene. et. al. A 3-month-old male infant with Goldenharsyndrome: A clinical case report from Woldia, Northeast Ethiopia. *SAGE Open Medical Case Reports*. 2024; 12: 1-4. doi: 10.1177/2050313X241271752
- Vnukova EV., Savateeva OI., Vasiliev IS., et al. Variability of clinical manifestations of oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Vopr. det. dietol. (Pediatric Nutrition)*. 2023; 21(2): 53-62 doi: 10.20953/1727-5784-2023-2-53-62 (in Russian)
- Lanjekar A, Bagde L, Sathwane R et.al. Oculo-auriculo-vertebraldysplasia: a rare case report. *International Journal of Research and Review*. 2020; 7(2):187-191 Journal's doi: <https://doi.org/10.52403/ijrr>
- Imshenetskaya NI., Topolnitskiy OZ., Smyslenova MV., et al. Analysis of signs and symptoms in patients with craniofacial microsomia and their treatment. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis*. 2021; 21(4):245-250 doi:<https://doi.org/10.33925/1683-3031-2021-21-4-245-250> (in Russian).
- Ei Ei Hsu Hlaing, Yoshihito Ishihara, Chikako Hara, and Hiroshi Kamioka. Modification of Dentofacial Growth Associated with Goldenhar Syndrome. *Acta medica Okayama*. 2017; 71(5):437-443. doi: 10.18926/AMO/55443
- Kabak SL, Savrasova NA, Zatochnaya VV. Hemifacial microsomia: skeletal abnormalities evaluation using CBCT (case report). *J Radiol Case Rep*. 2019; 13(11):1-9 doi: 10.3941/jrcr.v13i11.3687.
- Subramaniam P., Girish KL, et al.: Dental management of a child with goldenhar syndrome. *European Journal of General Dentistry*. 2014. 3(2):158 doi: 10.4103/2278-9626.134849
- Kunjumon SP, Mathew AK, Suma MS, Iqbal MZ. Diagnostic imageology of Goldenhar syndrome: Report of a rare case. *ContempClin Dent*. 2023; 14: 313-336 doi: 10.4103/ccd.ccd_180_23.
- Saccomanno S, Greco F, D'Alatri L, De Corso E, Pandolfini M, Sergi B, Pirroni T, Deli R. Role of 3D-CT for orthodontic and ENT evaluation in Goldenhar syndrome. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2014; 4(4):283-7 PMID: 25210224; PMCID: PMC4157534.
- Polshina V.I., Reshetov I.V., Serova N.S. Complex radiodiagnosis in patients with dysfunction of the temporomandibular joint (TMJ). *REJR*. 2021; 11 (1): 88-102 doi: 10.21569/2222-7415-2021-11-1-88-102 (in Russian)
- Khomutova EYu., Savchenko RK, Badamshin AM., Khomutov AD. Use of a new mechanical fixation of the mandible for opening the mouth when carrying out dynamic magnetic resonance imaging of the temporomandibular joints. *REJR*. 2024; 11 (3): 131-144. doi 10.21569/2222-7415-2024-11-3-131-144 (in Russian)
- Ignatiev YuT., Khomutova EYu., Savchenko RK. Magnetic resonance imaging of the temporomandibular joints using a head coil. *REJR*. 2016; 1(1): 29-34. doi:10.18411/a-2016-003 (in Russian)
- Kobets KK., Andreev SV., Bondarev AE., Bondarenko AV. Application of volumetric stereosimulation in maxillofacial surgery. *Proceedings of the International Conference on Computer Graphics and Vision "Graphicon."* 2022; 32: 324-329. doi:10.20948/graphicon-2022-324-329 (in Russian).
- Kobets K.K., Andreev S.V., Bondarev A.E. Stereosimulation in Maxillofacial Surgery. *Scientific Visualization*. 2022; 14 (1):121-133 doi:10.26583/sv.14.1.10.
- Nardi C, Talamonti C, Pallotta S. Head and neck effective dose and quantitative assessment of image quality: a study to compare cone beam CT and multislice spiral CT. *Dentomaxillofac Radiol*. 2017; 46(7):20170030 doi: 10.1259/dmfr.20170030.
- Khomutova E.Yu., Skripkin D.A., Burkova A.M. Questions of radiation exposure at virtual colonoscopy. *Medical Visualization J*. 2009; 2: 59-62 (in Russian).