

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ГОЛЬДЕНХАРА

Юсупалиева К.Б.

*Кафедра Ортодонтии и зубного протезирования Ташкентского
государственного стоматологического института*

Актуальность:

Синдром Гольденхара, также известный как краниофациальная микросомия или окуло-аурико-вертебральный спектр, представляет собой редкое врожденное заболевание, характеризующееся множественными аномалиями развития (Rittler, M., et al., 2000). Эти аномалии затрагивают в первую очередь лицевую часть черепа, органы зрения, слуха, а также позвоночник и другие структуры (Miller, D. S., Myers, S. M., 2008).

Заболевание имеет широкий спектр проявлений, от легких деформаций до тяжелых аномалий, которые могут существенно влиять на качество жизни пациента. Основные клинические проявления синдрома включают асимметрию лица, микроотию (недоразвитие ушной раковины), аномалии челюстей и костей лица, врожденные пороки позвоночника (сколиоз, сращение позвонков), а также нарушения зрения и слуха. Осложнения со стороны слуха, связанные с аномалиями среднего уха, часто приводят к тугоухости.

Клинико-рентгенологическая оценка является ключевым методом диагностики синдрома Гольденхара (Shah, M., Singh, M., 2017). Врачебная практика опирается на комбинацию клинического осмотра и рентгенологических методов, таких как компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ), а также рентгенография костей черепа и позвоночника. Эти методы позволяют детально оценить степень аномалий костных структур, состояние позвоночника и других пораженных органов.

Цель исследования:

клинико-рентгенологической оценки — определить характер и степень врожденных аномалий, разработать индивидуальный план лечения, а также прогнозировать возможные осложнения.

Материалы и методы исследования:

Материалы исследования

В исследование были включены 32 детей в возрасте от 1 до 12 лет, у которых был установлен диагноз синдрома Гольденхара.

Все дети проходили обследование в Национальном детском медицинском центре, занимающихся лечением этих детей.

1. Клинические данные:

Собирались информация о возрасте, поле, истории болезни, а также о клинических проявлениях, таких как асимметрия лица, наличие микроотии, нарушения слуха и другие сопутствующие аномалии.

2. Рентгенологические исследования:

Все дети проходили рентгенологическое обследование, включая: **Рентгенографию** костей черепа и позвоночника для выявления костных аномалий.

Компьютерную томографию (КТ) для детальной визуализации анатомических структур, включая среднее ухо, челюсти и позвоночник.

Методы исследования

1. Клинический осмотр:

Проведение полного клинического обследования, включающего оценку внешнего вида, функции слуха и зрения, а также определение наличия других сопутствующих аномалий.

2. Анализ рентгенологических данных:

Оценка рентгенограмм и томограмм для выявления аномалий развития. Все снимки анализировались опытными радиологами, специализирующимися на детских заболеваниях.

Сравнительный анализ данных, полученных на разных этапах обследования, для выявления динамики изменений.

Результаты исследования:

В ходе клинико-рентгенологической оценки 32 детей с синдромом Гольденхара были получены следующие результаты, касающиеся клинических проявлений и рентгенологических данных:

1. Клинические проявления

Асимметрия лица: 27 (84,4%) пациентов продемонстрировали выраженную асимметрию лица, проявляющуюся в недоразвитии одной из половин лицевого скелета.

Микротия: у 23 (71,9) детей была диагностирована микротия, чаще всего затрагивающая правую ушную раковину.

Нарушения слуха: 24 (75%) детей имели различные степени тугоухости, в большинстве случаев кондуктивной природы, связанные с аномалиями среднего уха.

Аномалии челюстей: у 18 (56,3%) детей отмечались отклонения в развитии нижней челюсти, включая недоразвитие и гипоплазию.

Сопутствующие аномалии: у 9 (28,1) детей были зарегистрированы аномалии в области позвоночника, включая сколиоз и сращение позвонков.

2. Рентгенологические данные

• КТ и МРТ:

На компьютерных томограммах у 27 (84,4%) пациентов выявлены аномалии развития костей черепа и лицевой области, такие как гипоплазия челюстей и аномалии слуховых косточек.

У 12 (37,5%) детей были обнаружены пороки развития среднего уха, включая недоразвитие или отсутствие слуховых косточек.

МРТ использовалась для оценки мягкотканевых структур и была проведена у 5 (15,6%) детей, у которых были выявлены дополнительные аномалии, такие как нарушенное развитие мягких тканей вокруг ушей.

• Рентгенография:

На рентгенограммах костей черепа у 21 (65,6%) детей отмечались аномалии, включая деформации черепа и его асимметрию.

Изменения в позвоночнике, такие как сколиоз и аномалии формирования позвонков, были выявлены у 9 (28,1%) детей, что подтверждается рентгенографией.

Выводы:

1. Синдром Гольденхара характеризуется множественными аномалиями, включая выраженную асимметрию лица, микроотию и различные нарушения слуха. Эти проявления требуют индивидуализированного подхода в диагностике и лечении.

2. Большинство пациентов (24 детей или 75,0%) имеют тугоухость, что указывает на необходимость регулярного мониторинга слуха и раннего вмешательства для предотвращения серьезных нарушений.

3. Рентгенологические исследования, включая КТ и МРТ, являются важными инструментами для детальной оценки анатомических аномалий и помогают избежать хирургического вмешательства.

Список литературы

1. Bakhshillaeva, S. A., Nigmatov, R. N., & Saidova, M. D. (2023, November). Investigating the relationship between bite and posture in dental patients. In *Conferences* (pp. 223-225).

2. Gorlin, R. J., Cohen, M. M., & Levin, L. S. (1990). *Syndromes of the Head and Neck*. Oxford University Press.

3. Cohen, M. M., & MacLean, H. D. (2002). "Syndromes with craniofacial anomalies: A review". *American Journal of Medical Genetics Part A*, 118A(1), 40-50.

4. Rittler, M., et al. (2000). "Epidemiology of the Goldenhar syndrome". *American Journal of Medical Genetics*, 92(3), 249-255.

5. Shah, M., & Singh, M. (2017). "Radiological Features of Goldenhar Syndrome: A Review". *European Journal of Radiology Open*, 4, 34-40.

6. Miller, D. S., & Myers, S. M. (2008). "Imaging in Goldenhar Syndrome". *Pediatric Radiology*, 38(1), 52-58.

ОКАЗАНИЕ ОРТОДОНТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЯМ-ИНВАЛИДАМ

Юсупалиева К.Б.

Кафедра Ортодонтии и зубного протезирования Ташкентского государственного стоматологического института

Актуальность:

Ортодонтическое лечение играет важную роль в поддержании здоровья зубочелюстной системы, а также в улучшении качества жизни пациентов, особенно детей. Однако, особое внимание необходимо уделять оказанию этой помощи детям-инвалидам. Эти дети часто сталкиваются с различными аномалиями прикуса, нарушениями зубочелюстной системы и другими сопутствующими заболеваниями, что обуславливает повышенную потребность в ортодонтическом лечении. Таким образом, обеспечение детей-инвалидов ортодонтической помощью является неотъемлемой частью их социальной и медицинской реабилитации, что требует создания специализированных