

КЛИНИКО-ЛУЧЕВОЙ МОНИТОРИНГ СИНДРОМА ГОЛДЕНХАРА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

3.1.25 - Лучевая диагностика
(медицинские науки)

*Хомутова Е.Ю., Савченко Р.К., Худорожков Ю.Г.

ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» МЗ РФ

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:

- синдром Голденхара
- нижняя челюсть
- объемное моделирование
- стереолитография
- мультidetекторная компьютерная томография
- МСКТ
- КЛКТ
- орфанные заболевания

АННОТАЦИЯ:

Введение: синдром Голденхара и его варианты (аномалия Голденхара), является редким синдромом, развивающимся во время эмбриогенеза из первой и второй жаберных дуг. Характеристика синдрома в разной степени включает совокупность таких пороков развития как гемифасциальная дисплазия, микротия, аурикулярные и вертеброгенные аномалии и иногда внутренние системные пороки развития. Лечение краниофасциальных аномалий при синдроме Голденхара зависит от набора и выраженности изменений у конкретного пациента. При менее тяжелой модификации синдрома возможен выбор терапевтических мероприятий (с помощью ортодонтических конструкций и остеопатической помощи) для обеспечения функциональных и эстетических улучшений (изменяются мягкие ткани лицевого черепа, несколько меняется форма нижней челюсти, улучшается функция височно-нижнечелюстных суставов (ВНЧС), с потенциально возможным ростом суставного отростка). Наиболее яркий эстетический эффект достигается с помощью хирургического лечения. При любом комплексе поражений при синдроме Голденхара требуется многопрофильный врачебный подход, с обязательным долгосрочным регулярным лучевым мониторингом для контроля состояния на всех этапах лечения и реабилитации, для прогноза наилучшего итогового результата.

Цель: представить собственный опыт клинко-лучевого мониторинга на этапе планирования объема и последовательности проведения контурной пластики с использованием КТ 3Д-моделирования у пациента с синдромом Голденхара, для гарантированного получения наилучшего физиологического и эстетического результатов как важного этапа многолетнего комплексного лечения пациента, для включения в личный и общий опыт изучения этого орфанного заболевания.

Материал и методы: представлено клиническое наблюдение пациента 20 лет, с синдромом Голденхара, 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 долек справа. Проводилось ортодонтическое и остеопатическое лечение с минимальным функциональным и эстетическим улучшением. Проведены КЛКТ, МСКТ, МРТ лицевого черепа, ВНЧС в динамике, соответственно текущим клиническим проявлениям, и в предоперационный период, с 3Д-моделированием объема, размеров и поэтапного плана создания модели индивидуального имплантата для контурной пластики дефекта (гипоплазии) нижней челюсти.

Результаты: после общеклинического обследования пациента, нами было проведено планирование контурной пластики на лицевом скелете с использованием данных 3-Д реконструкции при МСКТ. Это позволило четко определить размеры, объем деформации нижней челюсти справа, сопоставив с контрлатеральной стороной, для формирования симметрии лица, с учетом виртуального послойного восполнения патологического дефекта. Была поэтапно спланирована операция с учетом этих данных. Использовался метод аддитивного производства при 3Д-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 Голденхара МСКТ ВНЧС (с полным охватом головы и шейного отдела позвоночника), с возможностью дополнительной работы в программе автоматической цефалометрии, позволило планировать остеопатическое и ортодонтическое лечение в послеоперационный период, что обеспечит стойкий удовлетворительный эстетический результат, улучшит общий жизненный тонус и настроение пациента.

Заключение: использование клинко-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 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, способствуют накоплению ценного исследовательского опыта.

Для цитирования. Хомутова Е.Ю., Савченко Р.К., Худорожков Ю.Г. «КЛИНИКО-ЛУЧЕВОЙ МОНИТОРИНГ СИНДРОМА ГОЛДЕНХАРА (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)». Ж. ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ И ИНТЕРВЕНЦИОННАЯ РАДИОЛОГИЯ. 2024; 18(5): 102–111.

CLINICAL AND RADIOLOGICAL MONITORING OF GOLDENHAR SYNDROME (CASE REPORT)

*Khomutova E. Yu., Savchenko R. K., Khudorozhkov Yu. G.

FSBEI of HE «Omsk state medical University» Ministry of healthcare of the Russian Federation

KEY-WORDS:

- Goldenhar syndrome
- lower jaw
- volumetric modeling
- stereolithography
- multislice computed tomography
- MSCT
- CBCT
- orphan diseases

ABSTRACT:

Introduction: Goldenhar syndrome and its variants (Goldenhar anomaly) is a rare syndrome that develops during blastogenesis from the first and second branchial arches. The syndrome characteristics include, to varying degrees, a combination of such malformations as hemifacial dysplasia, microtia, auricular and vertebrogenic anomalies, and sometimes internal systemic malformations. Treatment of craniofacial anomalies in Goldenhar syndrome depends on the set and severity of changes in a particular patient. With a less severe modification of the syndrome, it is possible to choose therapeutic measures (using orthodontic structures and osteopathic care) to ensure functional and aesthetic improvements (soft tissues of the facial skull change, the shape of the lower jaw changes slightly, the function of the temporomandibular joints (TMJ) improves, with potential growth of the articular process). The most striking aesthetic effect is achieved with surgical treatment. Any complex of lesions in Goldenhar syndrome requires a multidisciplinary medical approach, with mandatory long-term regular radiation monitoring to control the condition at all stages of treatment and rehabilitation, to predict the best result.

Aim: was to present our experience of clinical and radiation monitoring at the stage of planning the volume and sequence of contour plastic surgery using 3D-CT modeling in a patient with Goldenhar syndrome to ensure the best physiological and aesthetic results.

Material and methods: a case report of a 20-year-old patient with Goldenhar syndrome with complaints of asymmetry and unaesthetic appearance of the face, periodic headaches and neck pain, and moderate difficulty chewing solid food is presented. The anamnesis includes a number of surgeries for congenital heart defects, microtia, and removal of ear appendages on the right side. Orthodontic and osteopathic treatment was performed with minimal functional and aesthetic improvement. CBCT, MSCT, MRI of the facial skull, and TMJ were estimated in dynamics, in accordance with the current clinical manifestations, and in the preoperative period, with 3D modeling of the volume, size, and step-by-step plan for creating a model of an individual implant for contour plastic surgery of the defect (hypoplasia) of the lower jaw.

Results: after a clinical examination of the patient, we planned contour plastic surgery on the facial skeleton using 3-D reconstruction data from MDCT. This allowed us to clearly determine the size and volume of the lower jaw deformation on the right, comparing it with the contralateral side, to form facial symmetry, taking into account the virtual layer-by-layer replenishment of the pathological defect. The operation was planned in stages, taking into account these data. The additive manufacturing method was used for 3D printing of the template and the final model of the implant. The use of additive manufacturing technologies made it possible to obtain an implant adapted to the anatomical features of the patient, with replenishment of the volume of the defect in the right half of the face. The individual implant did not require any modifications directly during the operation, guaranteed a favorable process of the reconstructive operation, and also predicted a stable aesthetic result. Conducting MSCT of the TMJ (with full coverage of the head and cervical spine) for a patient with Goldenhar syndrome made it possible to plan osteopathic and orthodontic treatment in the postoperative period, which will ensure a stable, satisfactory aesthetic result and improve the overall vitality and mood of the patient.

Conclusion: the use of clinical and radiation monitoring at all stages of the management and treatment of a patient with such a rare disease as Goldenhar syndrome not only provides exceptional experience for choosing the right treatment tactics but also guarantees improvement of the patient's condition and external aesthetics (improves mood and confidence in everyday life and social activities). A personalized approach to patients with rare diseases, including interdisciplinary medical search for solutions for medical care of such patients, contributes to the accumulation of valuable research experience.

*Адрес для корреспонденции (Correspondence to): Хомутова Елена Юрьевна (Khomutova Elena Yu.), mail: elenakhomutova68@gmail.com

Введение

Синдром Голденхара, также называемый фацио-аурикуло-вертебральным спектром аномалий, является редким синдромом, развивающимся во время эмбрионального развития из первой и второй жаберных дуг [1]. Впервые был описан Морисом Голденхаром в 1952 году. Синдром характеризуется наличием эпибульбарных дермоидов, пороков развития уха, аномалий позвоночника, 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 синдрома Голденхара [1,3]. Сообщается о диапазоне в популяции от 1:3000-5000 до 1:25000-40000, с соотношением показателей у мужчин и женщин в пропорции 3:2 соответственно [3,4].

Наиболее узнаваемые признаки синдрома Голденхара - наличие аномалий 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 синдроме Голденхара [4-6]. Примерно в 50% случаев наблюдается комбинированная кондуктивная и сенсоневральная тугоухость [3,5,6]. Большинство случаев лицевых аномалий синдрома Голденхара 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 синдроме Голденхара является односторонняя гипоплазия нижней челюсти на пораженной стороне [3-5]. Этот синдром также включает пороки зубочелюстного аппарата, среди которых 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 [1,2,5,8].

Частой аномалией при синдроме Голденхара являются пороки развития позвоночника, которые включают гипоплазию структурных элементов позвоночного столба, а также сращение, добавление 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, для ортодонтического и оториноларингологического подходов, а также для диагностики аномалий развития позвоночника [9,10]. Магнитно-резонансная томография и ультразвуковая диагностика исполь-

зуются как методы поиска и определения выраженности системных аномалий внутренних органов и как методы второй очереди (дообследования) в диагностическом алгоритме вертеброгенного спектра пороков развития [11].

Лечение, связанных с синдромом Голденхара аномалий, в первую очередь краниофациального и вертебрального спектра, зависит от возраста и выраженности деформаций у конкретного пациента [1,4,6,8]. 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 [12].

Пациентам с синдромом Голденхара требуется последовательный клиническо-лучевой мониторинг с временной оценкой тактики, для определения объема реконструктивной пластической хирургии, с эффективным прогнозом для планирования последующих этапов - ортодонтического и остеопатического лечения и реабилитации.

Цель: представить собственный опыт клиническо-лучевого мониторинга на этапе планирования объема и последовательности проведения контурной пластики с использованием КТ 3Д-моделирования у пациента с синдромом Голденхара, для гарантированного получения наилучшего физиологического и эстетического результатов как важного этапа многолетнего комплексного лечения пациента, для включения в личный и общий опыт изучения этого орфанного заболевания.

Материал и методы

Пациент 2004 года рождения, с установленным в 3-летнем возрасте диагнозом: синдром Голденхара, обратился в Академическую клинику ОмГМУ, на консультативный прием, в ноябре 2021 г., с жалобами на асимметрию и неэстетичный вид лица, периодические головные боли и боли в шее, некоторые (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.

Результаты

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 увеличены. 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 проводилось с помощью МСКТ-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 [11]. Повторное сканирование пациента 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 2Д-программ (аксиальные срезы, МПР) и в пакете 3Д-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 персонализированной модели прототипа имплантата (для последующего его выполнения в 3Д-печати), для наглядного

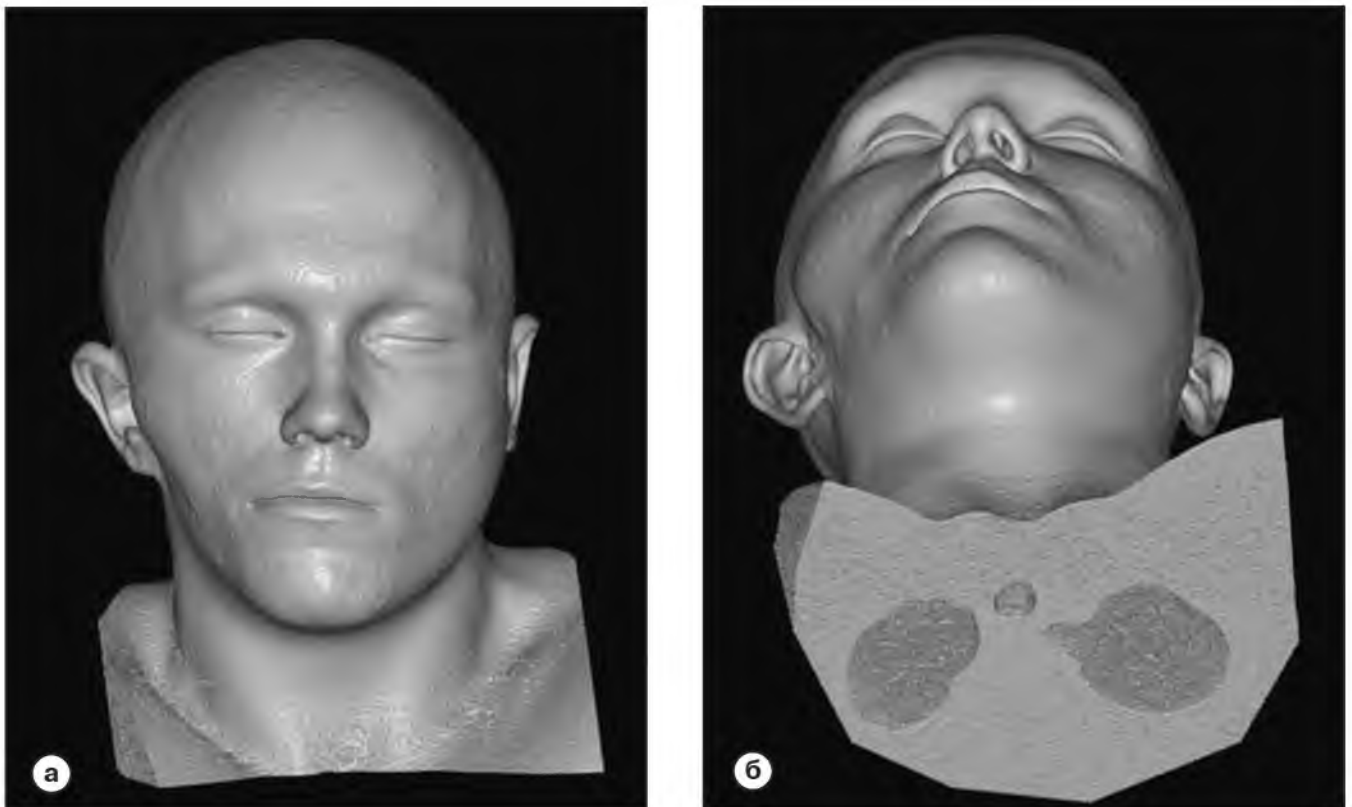


Рис. 1. МСКТ, программа объемного рендеринга, с 3Д-реконструкцией мягких тканей головы и лица слепком (установка: вертикальная - слева и горизонтальная - справа).

а - гипоплазия правой ушной раковины, гипоплазия (уменьшение объема и деформация) правой половины нижней челюсти, некоторая интерпозиция нижней губы справа;

а,б - смещение медиальной оси лица, подбородка в правую сторону.

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 (рис. 1). Программа 3Д-реконструкции плоскостей скелета показала различную морфологию правой и левой половин нижней челюсти, с уменьшением объема и деформацией (западением) справа (рис. 1). Также 3Д-реконструкция нижней челюсти наглядно представила 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 многоплоскостной реконструкции (МПР) при МСКТ определялось, что правая суставная 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 3Д-реконструкции мягких тканей моделировался удовлетворяющий пациента внешний вид (рис. 3,4).

На основе данных МСКТ и специализированного компьютерного обеспечения (Materialise 3-matic medical, Бельгия), с последующим использованием 3Д-печати, был создан прототип имплантата индивидуальной формы, с учетом анатомических тонкостей головы и лица пациента, объема для восполнения деформированного участка. Использовался метод аддитивного производства 3Д-печати шаблона и окончательной модели имплантата (рис. 5). 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 [12]. В нашем наблюдении эталонный шаблон имплантата был создан с помощью аддитивных технологий и имел заданную структурную канальность, необходимую пористости и другие характеристики, нужные в определенной мере для микроструктуры прототипа, а в последствии для создания модели истинного имплантата.

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 частым профессиональным контактом с рентгенологом, что в первую очередь следует объяснить отсутствием навыков работы с трехмерными объектами на компьютере. Всеми

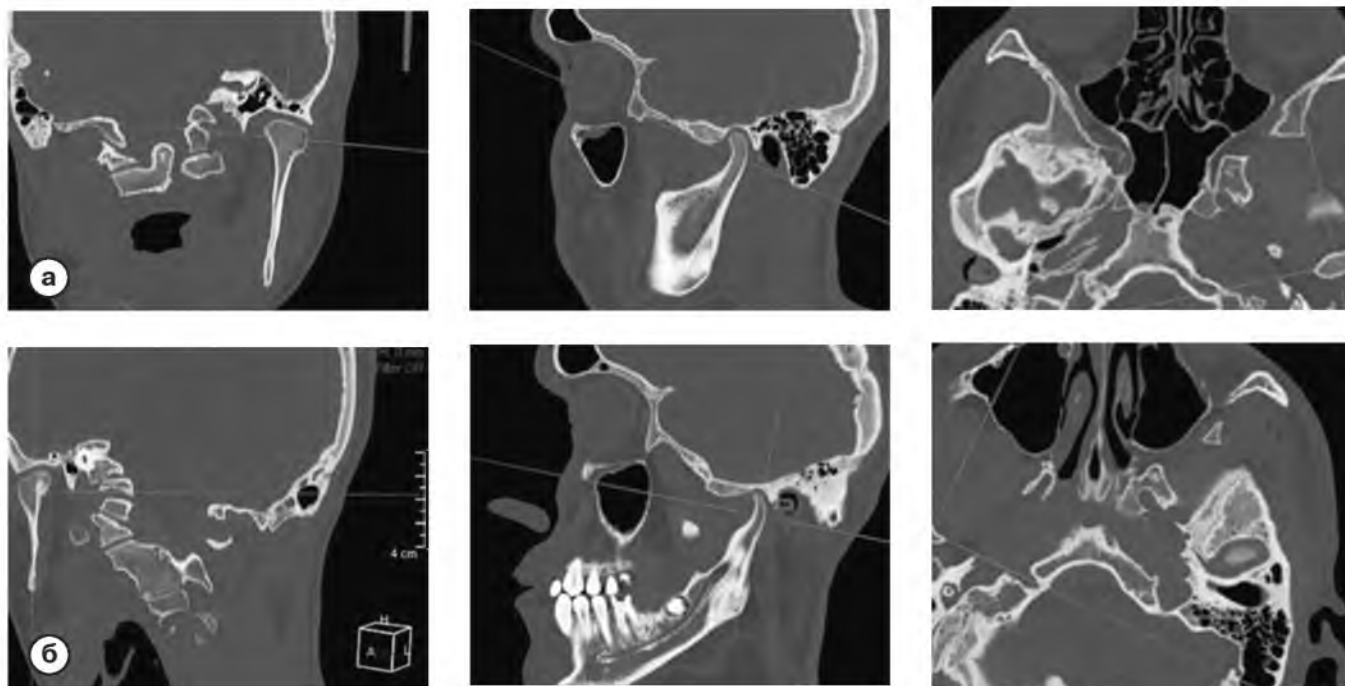


Рис. 2. МСКТ ВНЧС, МПР, кососагиттальные проекции.
 а - левый сустав;
 б - правый сустав. Асимметрия суставных ветвей нижней челюсти (правая короче левой), с признаками гипоплазии суставной головке в правом ВНЧС.



Рис. 3. МСКТ, объемный рендеринг, с 3Д-моделированием коррекции асимметрии нижней челюсти путем последовательного наложения слепка недостающего объема тела нижней челюсти.



Рис. 4. МСКТ, объемный рендеринг, с 3Д-реконструкцией мягких тканей и моделированием коррекции асимметрии нижней челюсти путем наложения слепка недостающего объема тела нижней челюсти (а), с сопоставлением с контрлатеральной стороной (зеркальное отображение, б, в).

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 получае-

мых трехмерных реконструкций костных структур и мягких тканей врачом-рентгенологом при соблюдении методологии МСКТ исследуемой области.

Была отмечена высокая ценность прототипа как наглядного пособия для общения с пациентом. Используя прототип, мы смогли до хирургического вмешательства полностью разъяснить пациенту ход

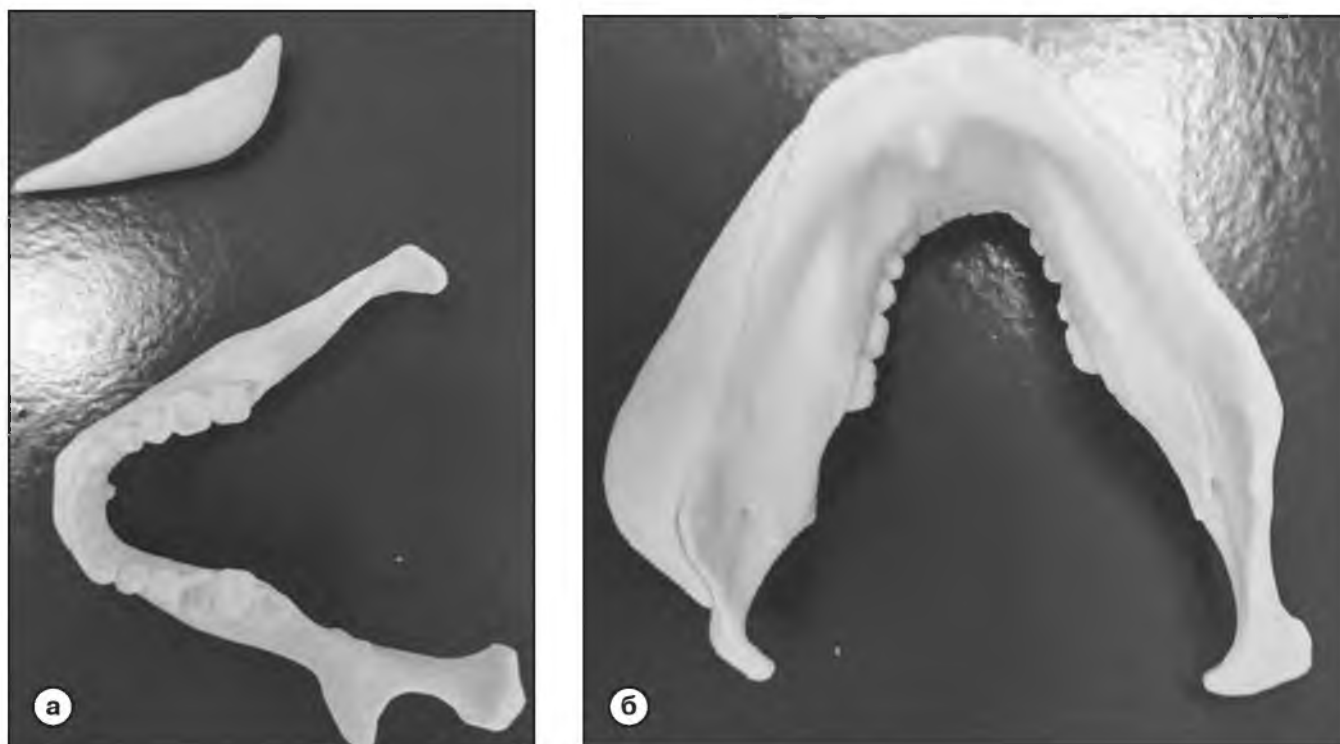


Рис. 5. Модель шаблона индивидуального прототипа, построенная при помощи МСКТ, с последующим использованием специализированного компьютерного обеспечения (*Materialise 3-matic medical*, Бельгия), с последующим использованием 3Д-печати (аддитивные технологии печати). На рисунках а-б наглядно представлен высокий уровень детализации анатомических структур, с дополнительным объемом материала для восполнения симметрии половин тела и ветвей нижней челюсти.



Рис. 6. Программа автоматического цефалометрического анализа *Planmeca Romexis*, Финляндия.
а - в прямой проекции;
б - в боковой (левый бок) проекции.

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.

Для планирования остеопатического и ортодонтического лечения пациенту до оперативного вмешательства (контурной пластики) была проведена МСКТ ВНЧС, с возможностью работы в программе цефалометрического анализа (ПО Planmeca Romexis, Финляндия) для проведения цефалометрических расчетов (и в ручном и в автоматическом вариантах) в прямой и боковой проекции (рис. 6).

Была определена выраженность аномалий и других патологических изменений в шейном отделе позвоночника. Выявлены врожденные аномалии в виде почти полной конкреценции тел С2-С3, С6-С7-Д1 позвонков, с наличием дополнительного полупозвонка слева, на уровне сегменте С7-Д1, гипоплазия правых поперечных отростков С6-С7 позвонков. Был определен подвывих в С1-С2, нарушение статики позвоночного столба: левосторонний сколиоз на уровне С7-Д1 в 36 градусов; сглаженность физиологического шейного лордоза с формированием кифоза на уровне С5-6 (рис 7).

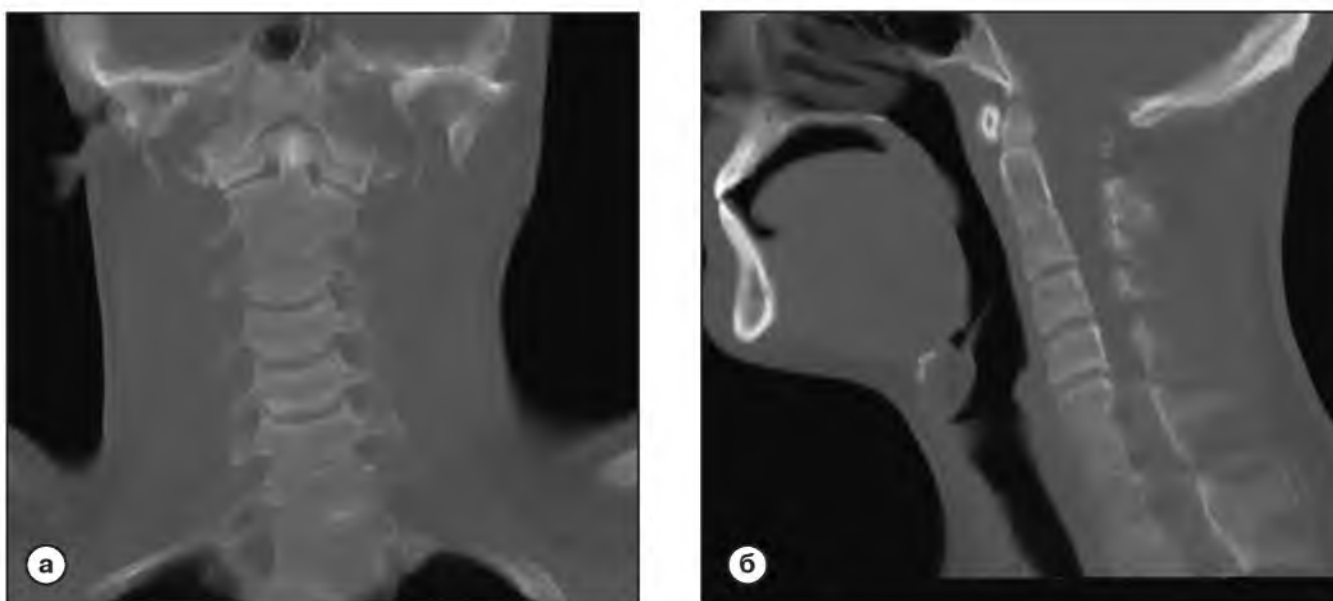


Рис. 7. МСКТ шейного отдела позвоночника (с охватом челюстно-лицевой области), МПР, коронарная (слева) и сагиттальная проекция (справа). Определяется конкреценция С2-С3, С6-С7-Д1 позвонков, с наличием дополнительного полупозвонка слева, на уровне С7-Д1. Нарушение статики позвоночного столба (левосторонний сколиоз IV ст. на уровне С7-Д1; сглаженность физиологического шейного лордоза, с формированием кифоза в сегменте С5-6).

Обсуждение

Для пациентов с синдромом Голденхара необходим междисциплинарный подход в лечении, из которого самый яркий эстетический эффект обеспечивает контурная пластика лица. Важным аспектом планирования пластической операции является проведение компьютерной томографии в разных технологических вариантах устройства аппаратов - МСКТ и КЛКТ, с возможностью проведения компьютерного объемного моделирования ожидаемого результата, с проведением стереолитографии, с последующей разметкой и адаптацией стандартного импланта по поверхности кости и как завершение - проведение операции. В источниках литературы нет единого мнения относительно однозначного выбора технологии КТ для пациентов с синдромом Голденхара, но считается, что программы МСКТ для объемного моделирования обеспечивают больше преимуществ, чем КЛКТ, 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 система отчета. Это обеспечивает максимально возможное соответствие индивидуальных имплантатов анатомии пациента при операции. При МСКТ используются стандартные величины рентгеновской плотности тканей по шкале Хаунсфилда, во всем объеме и по всей протяженности исследования. Это касается и костных структур, и мягких тканей.

Конусно-лучевая компьютерная томография (КЛКТ), помимо четко обозначенной матрицы исследования, зачастую имеет меньший серошкальный диапазон и неравномерные величины рентгеновских (оптических) плотностей тканей в разных точках зоны обследования, что может вести к погрешностям и искажениям при построении трехмерных реконструкций и при изготовлении стереолитографических моделей.

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, в связи с ортодонтическими конструкциями, установленными дентальными имплантатами, шурупами и мини-пластинами после остеосинтеза. На трехмерном изображении при КЛКТ 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 технология двухэнергетической МСКТ лицевого черепа способна решить полностью 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 КЛКТ) [13]. 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 [14]. В дальнейшем следует продолжить обсуждение вопросов оптимизации лучевой нагрузки при МСКТ и уменьшения артефактов при КЛКТ лицевого черепа.

Для решения вышеизложенных задач и для подтверждения эффективности нашего лучевого мониторинга на этапах планирования протокола хирургического лечения и последующей послеоперационной терапевтической стратегии для пациентов с синдромом Голденхара необходимы 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.

Выводы

Использование клиничко-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 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, способствуют накоплению ценного исследовательского опыта. ■

Список литературы/References

1. Giordano L, Turatti G. The goldenharsyndrome. *EJCO*. 2016; 4.

https://doi.org/10.12889/2016_E0026

2. Lingerew A, Abebe MS, Alene TD, 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.

<https://doi.org/10.1177/2050313X241271752>

3. Внукова Е.В., Саватеева О.И., Васильев И.С. и др. Вариабельность клинических проявлений при окуло-аурикуло-вертебральном спектре (синдром Голденхара). *Вопросы детской диетологии*. 2023; 21(2): 53-62.

Vnukova EV, Savateeva OI, Vasiliev IS, et al. Variability of clinical manifestations of oculo-auriculo-vertebral spec-

trum (Goldenhar syndrome). *Vopr. det. dietol. (Pediatric Nutrition)*. 2023; 21(2): 53-62. [In Russ]

<https://doi.org/10.20953/1727-5784-2023-2-53-62>

4. Lanjekar A, Bagde L, Sathwane R, et al. Oculo-auriculo-vertebral dysplasia: a rare case report. *International Journal of Research and Review*. 2020; 7(2): 187-191.

<https://doi.org/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.

Imshenetskaya NI, Topolnitskiy OZ, Smyslenova MV, et al. Analysis of signs and symptoms in patients with cranio-

facial microsomia and their treatment. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis*. 2021; 21(4): 245-250 [In Russ].

<https://doi.org/10.33925/1683-3031-2021-21-4-245-250>

6. Hlaing EEH, Ishihara Y, Hara C, et al. Modification of Dentofacial Growth Associated with Goldenhar Syndrome. *Acta medica Okayama*. 2017; 71(5): 437-443.

<https://doi.org/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.

<https://doi.org/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.

<https://doi.org/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: 313-316.

https://doi.org/10.4103/ccd.ccd_180_23

10. Saccomanno S, Greco F, D'Alatri L, et al. Role of 3D-CT for orthodontic and ENT evaluation in Goldenhar syndrome. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2014; 34 (4): 283-287.

11. Игнатъев Ю.Т., Хомутова Е.Ю., Савченко Р.К. Магнитно-резонансная томография височно-нижнечелюстных суставов с использованием головной катуш-

ки. *Российский электронный журнал лучевой диагностики*. 2016; 6(1): 29-34.

Ignatyev YuT, Khomutova EYu, Savchenko RK. Magnetic resonance imaging of the temporomandibular joints using a head coil. *Russian Electronic Journal of Radiology*. 2016; 6(1): 29-34 [In Russ].

<https://doi.org/10.18411/a-2016-003>

12. Кобец К.К. Разработка метода компьютерного моделирования индивидуальных имплантатов для устранения деформаций лицевого скелета: Дисс. канд. мед. наук. М. 2018; 132.

Kobets KK. Development of a method for computer modeling of individual implants to eliminate facial skeletal deformities: Cand. med.sci. diss. Moscow. 2018; 132 [In Russ].

13. 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.

<https://doi.org/10.1259/dmfr.20170030>

14. Хомутова Е.Ю., Скрипкин Д.А., Буркова А.М. Вопросы лучевой нагрузки при виртуальной колоноскопии. *Медицинская визуализация*. 2009; 2: 59-62.

Khomutova EYu, Skripkin DA, Burkova AM. Questions of radiation exposure at virtual colonoscopy. *Medical Visualization J*. 2009; 2: 59-62 [In Russ].

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

ХОМУТОВА ЕЛЕНА ЮРЬЕВНА - [ORCID: 0000-0001-9508-2202]

д.м.н., доцент, заведующая кафедрой лучевой диагностики, ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» МЗ РФ, 644099 Российская Федерация, г. Омск, ул. Ленина, 12;

САВЧЕНКО РОМАН КИРИЛЛОВИЧ - [ORCID: 0009-0006-1224-3706]

к.м.н., доцент, доцент кафедры стоматологии ДПО, ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» МЗ РФ, 644099 Российская Федерация, г. Омск, ул. Ленина, 12.

ХУДОРОЖКОВ ЮРИЙ ГЕННАДЬЕВИЧ - [ORCID: 0002-4098-6156 0006]

к.м.н., доцент, заведующий кафедрой ортодонтии, остеопатии и восстановительных технологий ДПО, ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет» МЗ РФ, 644099 Российская Федерация, г. Омск, ул. Ленина, 12.

Конфликт интересов, информация о клинической базе и финансировании

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики.

Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.