

Белорусский государственный медицинский университет,  
г. Минск

# Анатомия синдрома Гольденхара

Кафедра морфологии человека  
Закервашевич В. С., Сергиенко К. В.  
1 курс, стоматологический факультет  
Научный руководитель:  
доцент Манулик В. А.



## Цель работы:

Представить клинико-анатомическую характеристику и описать морфогенетические механизмы развития синдрома 1 и 2 жаберных дуг по данным литературы.

## Задачи работы:

- 1) выделить наиболее специфические признаки синдрома Гольденхара.
- 2) Рассмотреть формообразующие процессы органогенеза 1 и 2 жаберных дуг.
- 3) Описать отдельные клинические варианты синдрома Гольденхара.



Рис. 2 – 3D  
реконструкция  
черепа

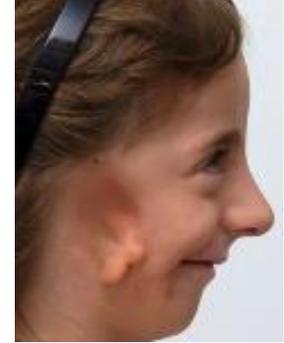


Рис. 3 – Порок развития ушных  
раковин

Рис. 1 – Асимметрия лица

**Синдром 1 и 2 жаберной дуги** — редкая врождённая аномалия, основными компонентами которой являются: асимметрия лица, пороки развития ушных раковин, недоразвитие челюстей, расщелина нёба и/или верхней губы и др.



Классификация синдрома основана на  
оценке степени тяжести патологии и  
объема пораженных структур лица.

Наиболее распространенная  
классификация OMENS



**O** – orbital distortion (поражение орбиты);

**M** – mandibular hypoplasia (недоразвитие нижней челюсти);

**E** – ear anomaly (аномалия уха);

**N** – nerve involvement (вовлеченность нерва);



**S** – soft-tissue deficiency (дефицит мягких тканей).



# Проявления синдрома Гольденхара



Рис. 4 – Поражение  
глазного яблока



Рис. 5 - Асимметрия лица



Рис. 6 - Нарушение  
прикуса

# Проявления синдрома Гольденхара



Рис. 7 - Аномалии уха с нарушением слуха

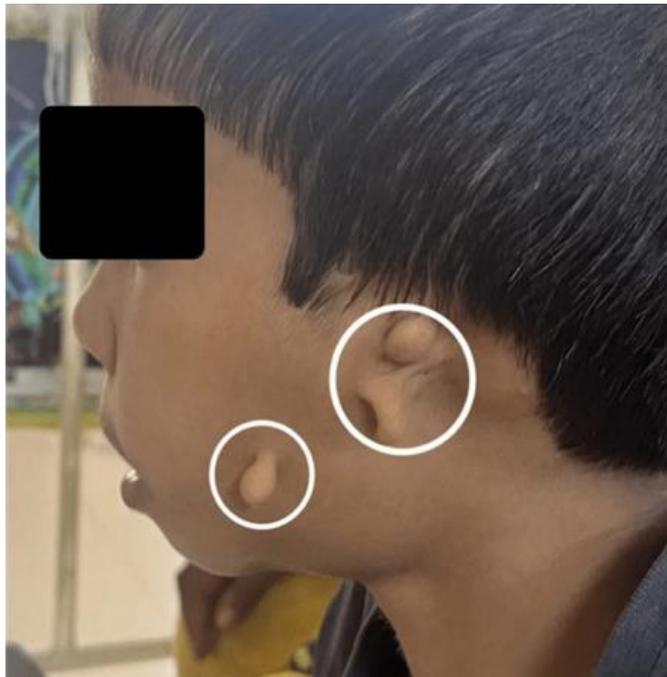


Рис. 8 - Периаурикулярные папилломы

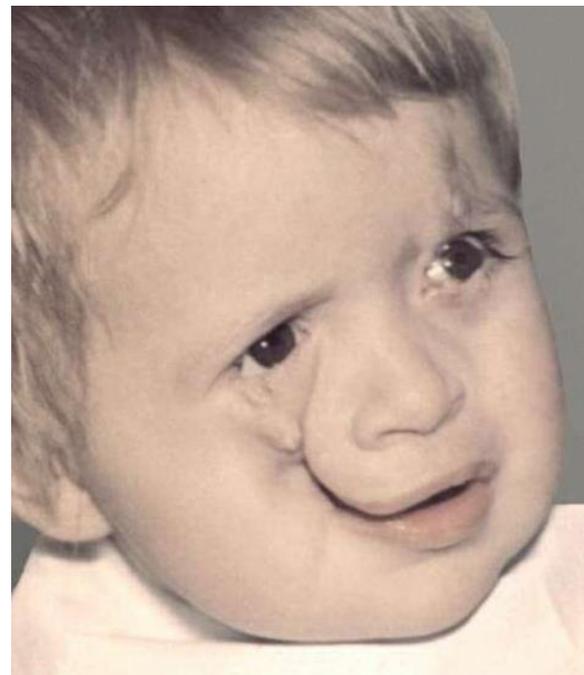
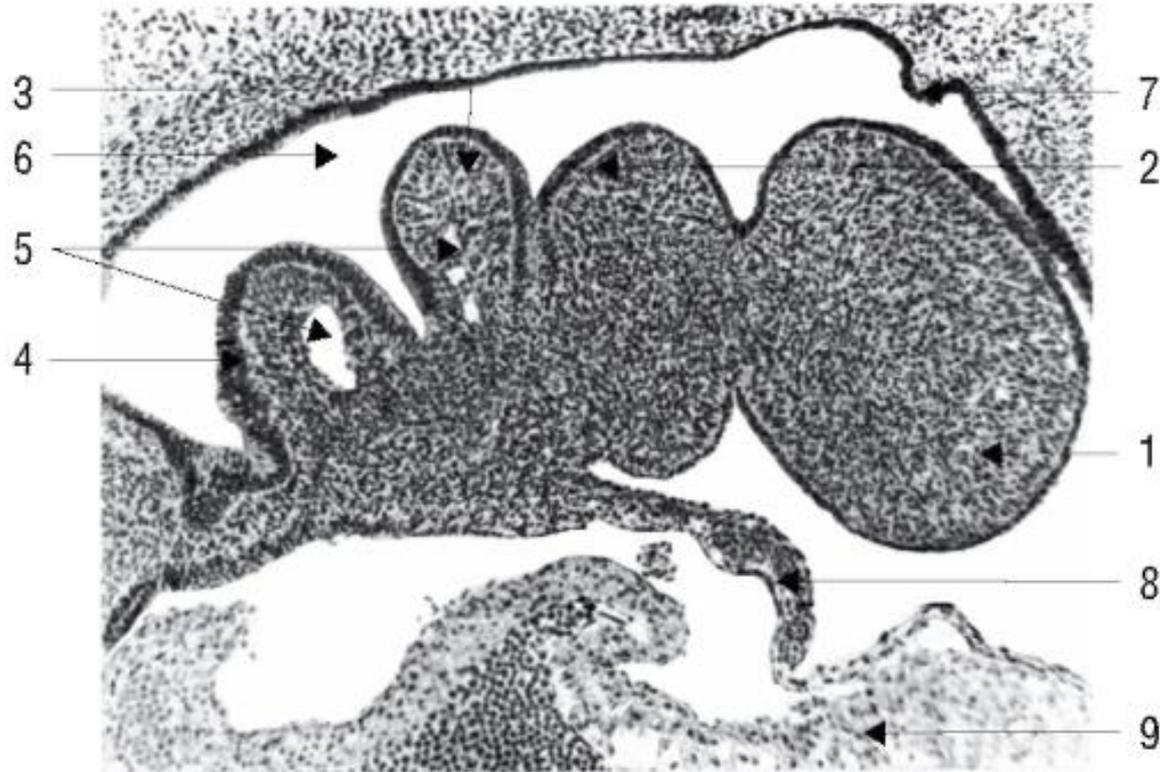


Рис. 9 - Расщелина нёба и верхней губы

Рис. 10 - Жаберные дуги человека на продольном разрезе  
(по Фалину Л. И., 1976 г.)



1-4- жаберные дуги; 5- жаберные артерии; 6- стомадеум; 7- остаток глоточной перепонки; 8- перикард; 9- сердце.

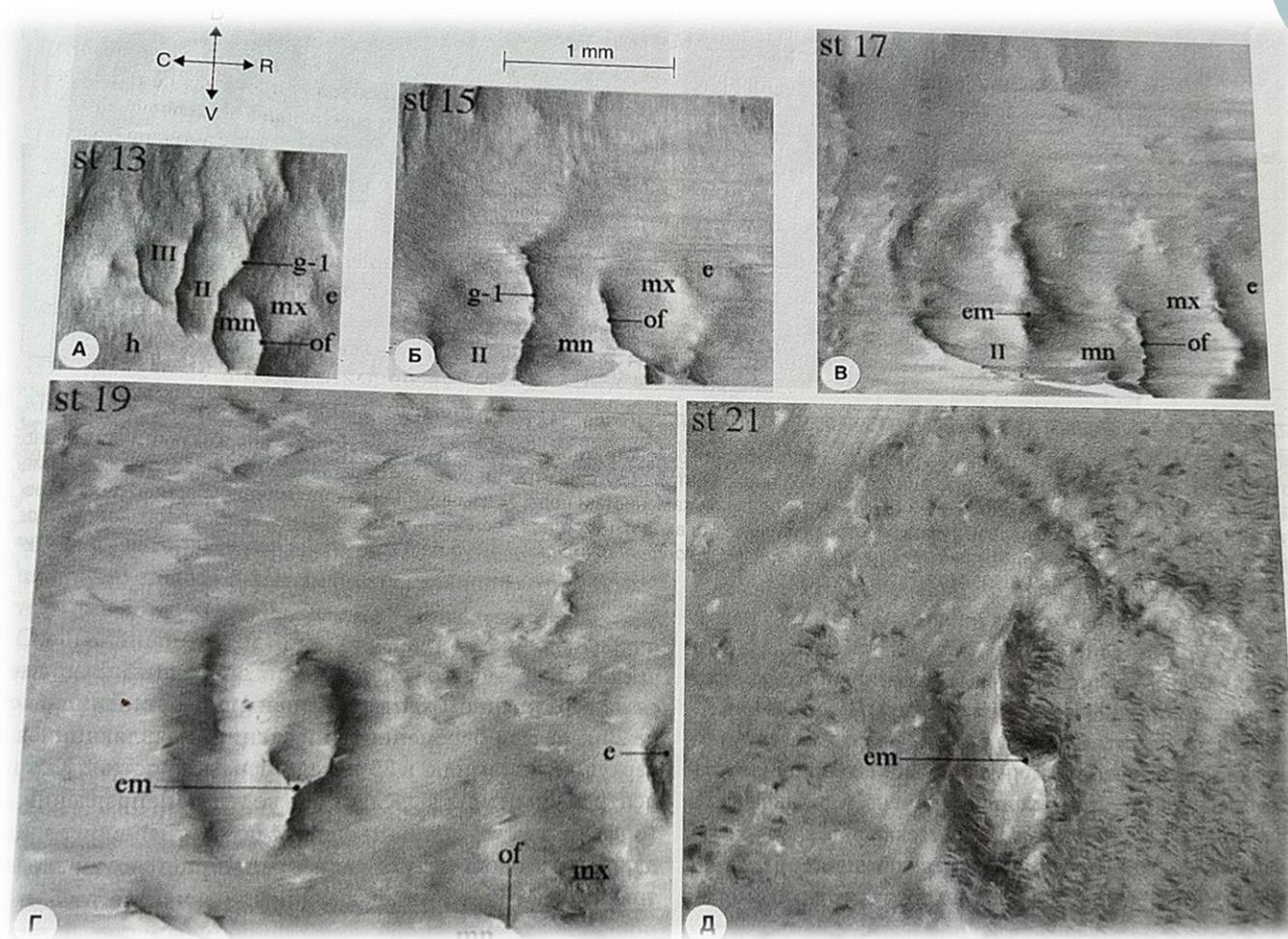


Рис. 11 - Компьютерная реконструкция эктодермы наружного уха



# Шесть бугорков Гиса примерно на 6-ой

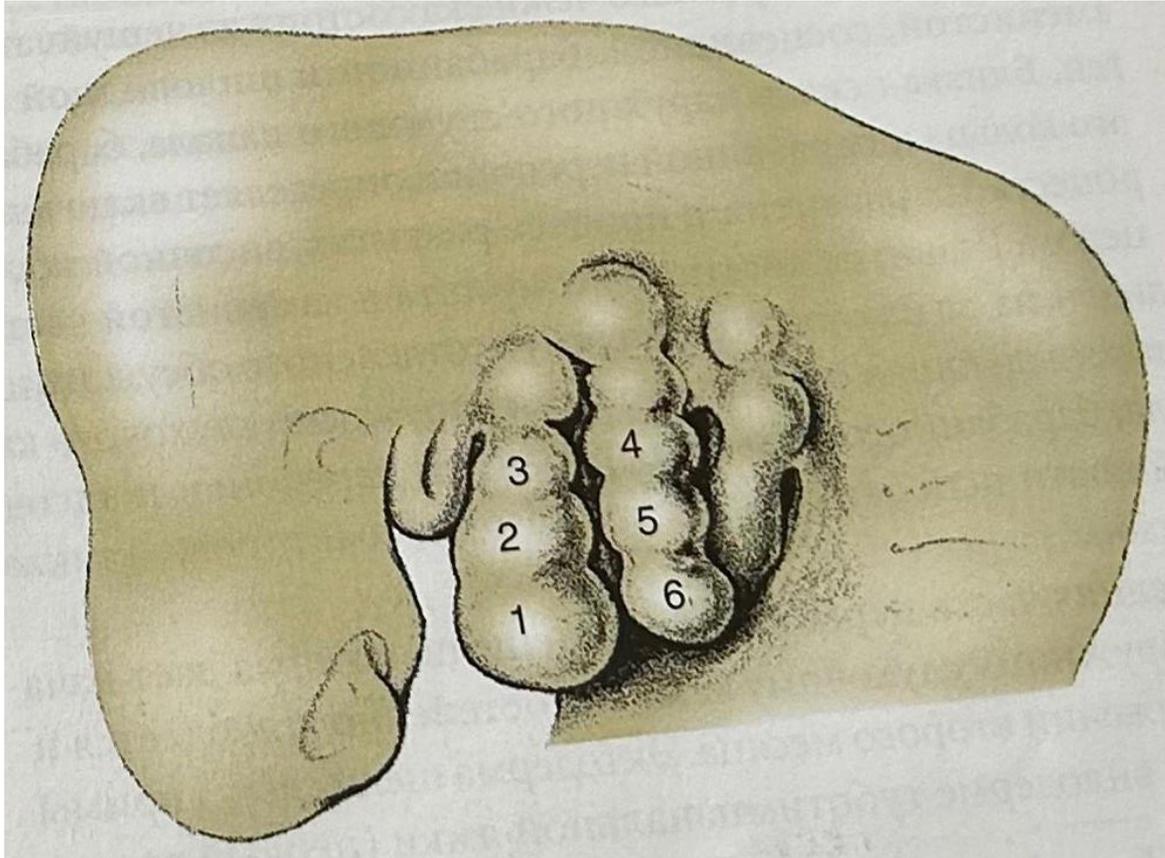


Рис. 12 - Развитие наружного уха

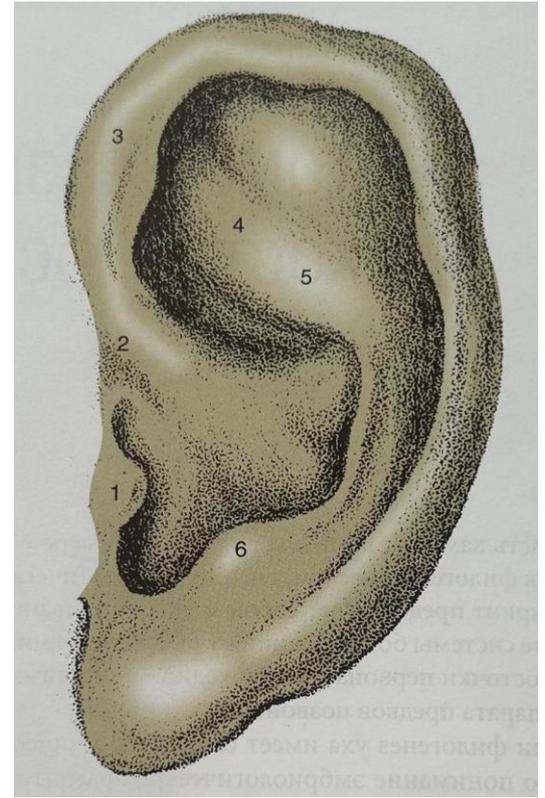
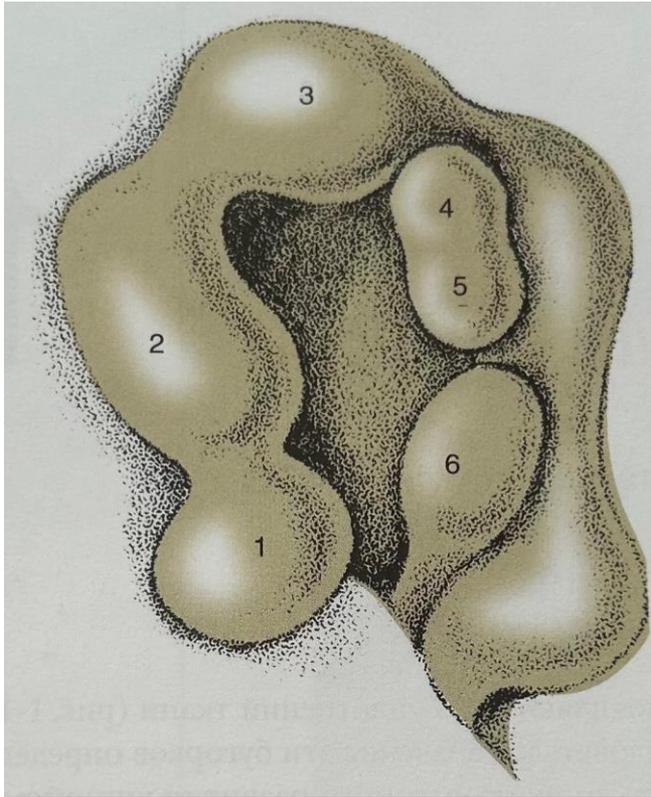


Рис. 13 - На 7 неделе 6 бугорков сливаются с образованием складок, которые позже дают начало ушной раковине

Рис. 14 - Ушная раковина плода

# Клинический случай №1

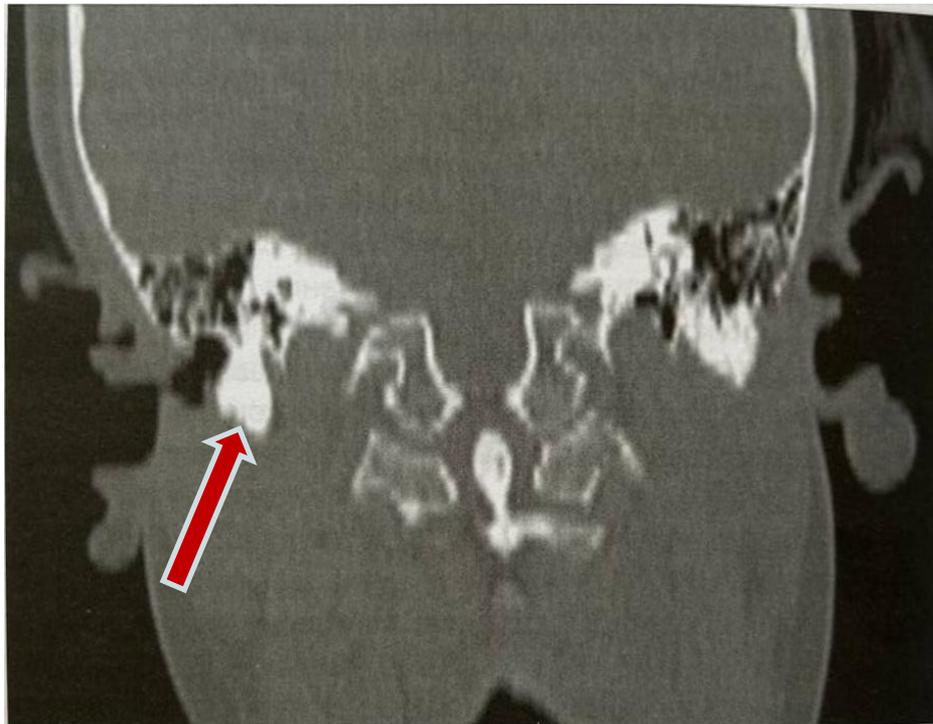


Рис. 15 – КТ-Исследование пациентки. В костной части правого наружного слухового прохода визуализируется дефект в виде канала (отмечен стрелкой).

## Клинический случай №2



Рис. 16 – Пациентка с синдромом Гольденхара



Рис. 17 - Титановый эндопротез височно-нижнечелюстного сустава.

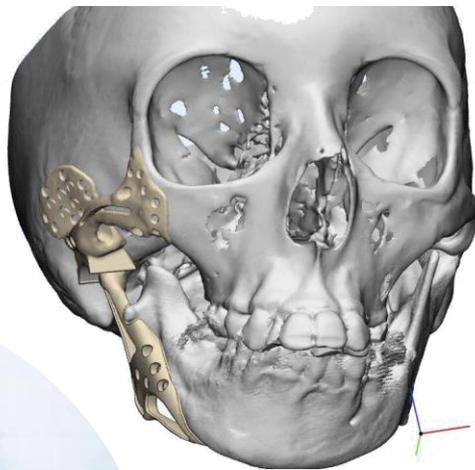


Рис. 18

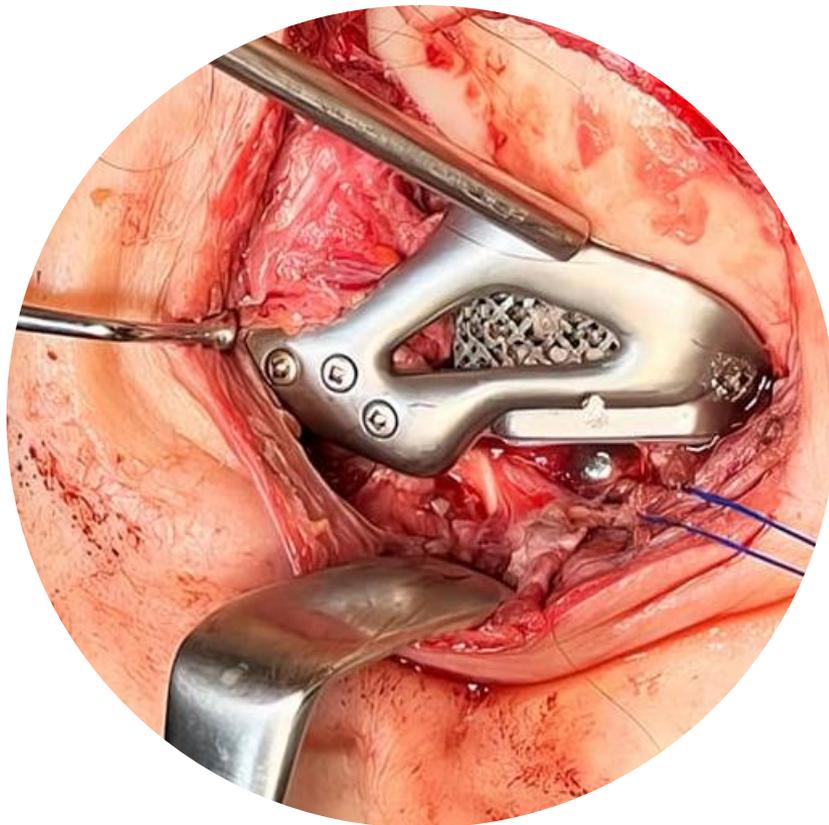


Рис. 19 - Установка эндопротеза в ходе операции.

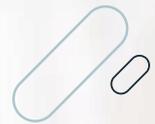


## Выводы

Синдром Гольденхара – редкое врожденное заболевание, связанное с различными экологическими и генетическими факторами риска с вовлечением нескольких органов.

Поражение ушной раковины приводит к задержке речевого развития. В результате, для достижения наиболее значимых результатов для пациента требуется точный диагноз наряду с обширной междисциплинарной помощью.

Для обеспечения наилучшего развития детей с синдромом Голденхара решающее значение имеет эффективное сотрудничество между другими врачами в области ЛОР, медицинской реабилитации и детской неврологии.



**Благодарим за внимание!**

