

КЛАССИФИКАЦИЯ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГЕМИФАЦИАЛЬНОЙ МИКРОСОМИИ (С ОБЗОРОМ ЛИТЕРАТУРЫ)

Якубов Р.К., Юсупалиева К.Б., Якубов Р.Р., Абдукаххаров А.К.

Ташкентский Государственный Медицинский Университет

АННОТАЦИЯ

Черепно-лицевая микросомия (ГФМ) является второй по частоте врожденной аномалией лица после расщелины губы и неба. Авторы в хронологическом порядке представили обзор существующих, наиболее часто используемых классификаций по данным литературы. В основном, создание множества классификаций была связана с полиморфизмом клинических проявлений гемифациальной микросомии, их использованием при планировании и оценке результатов хирургических методов лечения. Представленные выше классификации, по общему мнению, не являются совершенными при выборе метода лечения и оценке их результатов. Анализ клинического материала показал наибольшую частоту обращений с I типом - гипопластическим височно-нижнечелюстным суставом - 70 (60%). Значительное большинство из них составили больные в возрасте 13-18 лет-36 больных. Тип IIa - установлен - у 20 больных (17,2%). Тип IIb - у 17 (14,6%), Тип III - у 9 (7,8%), Тип IV - у 3 больных (2,6%). Для определения протоколов хирургического лечения показательна классификация Прюзанского, позже модифицированной Кабаном Л.Б.

Ключевые слова: Черепно-лицевая микросомия, врожденная аномалия лица, расщелины губы и неба, классификация, гемифациальная микросомия.

Для цитирования:

Якубов Р.К., Юсупалиева К.Б., Якубов Р.Р., Абдукаххаров А.К. Классификация и клинические проявления гемифациальной микросомии (с обзором литературы). *Интегративная стоматология и челюстно-лицевая хирургия*. 2026;5(2):27–38. <https://doi.org/10.57231/j.idmfs.2026.5.2.003>

CLASSIFICATION AND CLINICAL MANIFESTATION OF HEMIFACIAL MICROSMIA (WITH A LITERATURE REVIEW)

Yakubov R.K., Yusupalieva K.B., Yakubov R.R., Abdulkakharov A.K.

Tashkent State Medical University

ABSTRACT

Craniofacial microsomia (CFM) is the second most common congenital facial anomaly after cleft lip and palate. Based on a review of the literature, the authors present a chronological overview of the existing and most frequently used classification systems. The development of numerous classifications has primarily been associated with the pronounced polymorphism of clinical manifestations of hemifacial microsomia, as well as their application in surgical treatment planning and outcome assessment. According to the general consensus, the classifications presented above are not fully adequate for selecting optimal treatment strategies or for evaluating treatment outcomes. Analysis of the clinical material demonstrated the highest frequency of presentations with type I involvement - characterized by a hypoplastic temporomandibular joint - observed in 70 patients (60%). The majority of these patients were aged 13 -18 years (36 patients). with type IIa 20 patients -17.2%. With type IIb - 17 (14,6%), type III-9 patients (7.8%), type IV -3 patients (2,6%). For the determination of surgical treatment protocols, the Pruzansky classification, later modified by L. B. Kaban, is considered particularly informative..

Keywords: Craniofacial microsomia, congenital facial anomaly, cleft lip and palate, classification, hemifacial microsomia.

For citation:

Yakubov R.K., Yusupalieva K.B., Yakubov R.R., Abdulkakharov A.K. Classification and clinical manifestation of hemifacial microsomia (with a literature review). *Integrative dentistry and maxillofacial surgery*. 2026;5(2):27–38. <https://doi.org/10.57231/j.idmfs.2026.5.2.003>

Черепно-лицевая микросомия (ЧЛМ) является второй по частоте врожденной аномалией лица после расщелины губы и неба и возникает в результате порока развития первой и второй жаберных дуг. [2]

Гемифациальная микросомия (ГФМ) - второй по распространенности врожденный порок развития черепно-лицевой области после расщелины губы и неба. Считается, что она возникает из-за 1-й и 2-й внутриутробных жаберных дуг. Многие эксперты считают, что ГФМ является врожденной, а не наследственной, поскольку у большинства больных нет семейного анамнеза этого заболевания. Она также известна как краниофациальная микросомия с поражением черепа. [4,25]

Клинические проявления ЧЛМ представляют собой широкий и сложный спектр. Это проявляется переменной гипоплазией орбит, нижней челюсти, уха, лицевого нерва и прилегающих мягких тканей. У 90% пациентов имеется односторонняя или гемифациальная микросомия, а у 10% - двусторонняя. Гипоплазия нижней челюсти (ГНЧ) обычно является самым ранним и наиболее очевидным признаком CFM. В медицине классификации предназначены для точного и надежного описания всех анатомических и структурных компонентов, установления прогноза и определения направления лечения. Классификации универсальным образом должны быть полезны для облегчения общения между медицинскими работниками и для формулирования протоколов управления. Во многих ситуациях, особенно при черепно-лицевой микросомии, существует множество различных классификаций, которые не достигают этой цели. На самом деле, когда существует так много классификаций, можно сделать вывод, что нет четкой, которая бы достигала всех этих целей и определяла бы протокол лечения.

По мнению Kawamoto H.K., с соавт., ГФМ (2009) имеет различные фенотипы и несколько названий, такие как гемифациальная микросомия (ГФМ), гемигнатия, отомандибулярный дизостоз, латеральная лицевая дисплазия, аурикулобранхиогенная дисплазия и синдром микротии [12].

Так как ГФМ означает нарушение структуры первой и второй жаберных дуг, она в основном включает одностороннюю гипоплазию

мышелка и ветви нижней челюсти, линейные и объёмные изменения формы и размеров верхней челюсти, поражения лицевого и тройничного нервов, аномалии наружного и среднего уха, жевательных мышц и мягких тканей [12,22,13].

Для точной диагностики пациентов с ГММ необходим соответствующий метод классификации. ГММ, например, часто путают с гемимандибулярной гипоплазией. В отличие от тенденции к рецидиву асимметрии при длительном наблюдении после ранних вмешательств, таких как ДОГ у растущих детей с ГММ, в некоторых отчетах описана удивительная послеоперационная стабильность, несмотря на схожий фенотип [19,20].

Мы в хронологическом порядке провели обзор существующих, наиболее часто используемых классификаций по данным литературы. В основном, создание множества классификаций было связано с полиморфизмом клинических проявлений гемифациальной микросомии, их использованием при планировании и оценке результатов хирургических методов лечения. Представленные классификации, по общему мнению, не являются совершенными при выборе метода лечения и оценке их результатов. Многие учёные отмечают, что наиболее полной, но трудоёмкой является классификация OMENS. Для определения протоколов хирургического лечения показателна классификация Прузанского, позже модифицированной Кабаном L. B..

Гемифациальная микросомия проявляется аномалиями, включая короткую ветвь, отсутствие мышелка, аномальный наклон, искривленный подбородок и асимметрию лица. Изучение литературных источников последних лет показали, что основным в комплексе лечения грубых форм дефектов и деформаций является хирургическое вмешательство в области нижней челюсти, направленные на выполнение задачи: восстановление формы и функции нижней челюсти.

Многие исследования дистракционного остеогенеза были опубликованы за последние 20 лет, но без долгосрочного наблюдения. При данной патологии клинически отмечаются структурно-морфологические нарушения костей лицевого скелета. Однако не все авторы отмечают отличные и удовлетвори-

тельные результаты. Практически отсутствуют сведения о среднесрочных и отдалённых результатах, а имеющиеся являются неутешительными. Мы поставили перед собой задачу: в хронологическом порядке провести анализ имеющихся классификаций гемифациальной микросомии, которые лежат в основе диагностики патологических процессов у данной категории больных при планировании этапов лечения

В 1963 г. Longacre et al. [17] предложили описательную классификацию, основанную на одно- или двустороннем поражении наружного уха и наличии или отсутствии деформации лица. Два года спустя Grabb WC (1965) предложил анатомическую классификацию, в которой он установил шесть групп, основанных на сочетании наружного уха, среднего уха, нижней челюсти, верхней челюсти, скуловой кости, височной кости и ротовой полости. [8]

Pruzansky S. (1969) сообщил о системе градации прогрессирующей недостаточности нижней челюсти: степень I — меньшая нижняя челюсть, чем сохранившаяся нормальная сторона; степень II — на поражённой нижней челюсти; мышелок, ветвь и сигмовидная вырезка различимы, но сильно искажены по размеру и форме; и степень III — поражённая нижняя челюсть сильно деформирована, потеря или агенезия ветви, мышелка и ВНЧС. [23]

Converse J. M, Coccato P. J, Becker M., Wood-Smith D. (1973) выявили широкий спектр анатомических изменений, которые они разделили на четыре группы. Первые три группы были основаны на результатах исследования уха и нижней челюсти, тогда как четвертая включала поражение мягких тканей лица и костей, [5]

Edgerton M. T., Marsh J. L. (1977) описали четыре клинические группы в зависимости от доминирующего типа дисплазии: I — нижнечелюстная; II: черепно-лицевые мягкие ткани; III, аурикулярный; и IV, составная деформация. [6]

Первая фенотипическая классификация, описанная Tenconi R., Hall B. D. (1983) представила и объединила глазные и экстракраниальные признаки, такие как глазные дермоиды, микрофтальм, дефекты конечностей и позвоночные, сердечные или почечные аномалии. [26]

Каламкаров Х.А. с соавт. (1981) [1] по этиологии все деформации черепа и челюстно-лицевой области подразделяют на следующие группы:

I. Врожденные деформации.

1) Вызванные воздействием тератогенных факторов: расщелины; дискрании резкого типа; краниодизостозы, дизостозы, синдромы 1й-2й- жаберных дуг; дисплазии челюстей; факотомозы; врожденные эндокринные поражения.

2) Доказанные хромосомные болезни.

II. Приобретенные деформации.

1. Эндокринные и обменные;

2. Вызванные функциональными изменениями;

3. Посттравматические.

4. Вызванные воспалительными и инфекционными агентами;

5. Вызванные облучением.

По характеру местных изменений, приводящих к развитию деформаций, их подразделяют на первично- и вторично-костные, а по локализации — на зубо-альвеолярные, гнатические и общечерепные. Вне зависимости от этиологии изменения пропорции лицевого черепа может происходить в различных его параметрах — по высоте, ширине и в сагитальном направлении. Отклонения от нормы могут касаться величины, формы и положения челюстей и их взаимоотношения. Однако, по нашему мнению, приведенные этиологические факторы деформаций рассмотрены в отдельности, будто между ними нет взаимосвязи и взаимообусловленности. Х.А. Каламкаров выделяет три большие группы аномалий развития зубочелюстной системы: аномалии развития зубов, аномалии развития челюстей, сочетанные аномалии зубов и челюстей. При этом автор признает, что представления о неограниченных возможностях ортодонтического лечения научно не обоснованы.

Lauritzen C., Munro I. R., Ross R.B. (1985) [16] и Munro I. R. 1987 [21] описали схему хирургической и анатомической классификации, разделенную в соответствии со скелетной деформацией, но основанную на соображениях лечения. Эта классификация определяется тем, является ли скелет полным (тип I) или неполным (типы II-V), находится ли окклюзион-

ная плоскость на одном уровне (тип Ia) или наклонена (типы Ib-V) и вовлечена ли орбита (тип IV и V)

G. V. Kruchinskii (1987,1990) [14,15] На основании многолетних наблюдений за 393 больными считает возможным выделить 5 типов среди различных форм синдрома жаберных дуг 1 и 2. Для синдрома жаберных дуг 1 характерны два типа: нижнечелюстной тип и мандибуло-аурикулярный тип. Первый односторонний и встречается очень редко, последний встречается чаще и может быть односторонним или двусторонним. Для синдрома жаберных дуг 1 и 2 характерны три типа: аурикулярный, нижнечелюстно-лицевой и аурикулярный, и черепно-лицевой, суставно-аурикулярный. Аурикулярный тип характеризуется в основном выраженными аномалиями улитки и слуха, встречается наиболее часто и также бывает двусторонним. При челюстно-лицевом и ушном типах более выражены поражения как улитки и слуха, так и костей лицевого скелета. Встречается часто и бывает односторонним. При черепно-лицевом, суставном и аурикулярном типе наиболее тяжело сочетаются дефекты улитки, основания черепа, височной кости, лицевого скелета, отсутствие ветви и мышечкового отростка нижней челюсти, а также гипоплазия мягких тканей лица. Системные дисплазии лица, челюстей и улитки сочетаются с пороками других, часто отдаленных, систем. лицевой скелет, отсутствие ветви и мышечкового отростка нижней челюсти, а также гипоплазия мягких тканей лица. Системные дисплазии лица, челюстей и улитки сочетаются с пороками других, часто отдаленных, систем. лицевой скелет, отсутствие ветви и мышечкового отростка нижней челюсти, а также гипоплазия мягких тканей лица. Системные дисплазии лица, челюстей и улитки сочетаются с пороками других, часто отдаленных, систем.

Самая последняя описательная классификация была разработана Vento A.P. et al. в 1991 году с использованием буквенно-цифровой системы кодирования для классификации пациентов на основе тяжести деформации в различных анатомических структурах. В нем использовалась аббревиатура OMENS-O, изменение орбиты; M, деформация нижней челюсти; E, деформация уха; N, поражение [28]

Позже эта классификация была изменена Kaban L. B, et al. (1998) [11] Они установили следующую классификацию: тип I, все компоненты нижнечелюстного и височно-нижнечелюстного суставов присутствуют и имеют нормальную форму, но в различной степени гипопластичны; тип IIa, нижнечелюстная ветвь, мышечок и височно-нижнечелюстной сустав присутствуют, но гипопластичны и имеют аномальную форму; тип IIb, ветвь нижней челюсти гипопластична и заметно аномальна по форме и расположению, располагается медиально и спереди и не имеет сочленения с височной костью; и тип III, нижнечелюстная ветвь, мышечок и височно-нижнечелюстной сустав отсутствуют, а латеральная крыловидная мышца и височная мышца, если они есть, не прикреплены к остатку нижней челюсти. Модификация, сделанная Kaban, внесла ясность, отвечая на вопрос : является ли височно-нижнечелюстной сустав функциональным (тип IIa) или дисфункциональным (тип IIb). Хотя это важный вывод с описательной точки зрения, между группами нет различий в управлении.

Тип I Нормальная нижняя челюсть.

Тип IIa. Нижняя челюсть и суставная ямка маленькие.

Тип IIa Короткая ветвь, суставная ямка в анатомически приемлемом положении

Тип II B Короткая ветвь, ВНЧС смещен книзу, медиально и кпереди с гипоплазией мышечка

Тип III Полное отсутствие ветви, суставной ямки и ВНЧС.

По мнению Alexander J, Gougoutas (1997), за возможным исключением схемы OMENS, не обладают гибкостью и универсальностью, необходимой для классификации всех потенциальных фенотипов этого сложного расстройства. Авторы предлагают краткую форму клинической оценки с использованием модифицированной версии системы, чтобы продвигать использование системы OMENS, чтобы помочь в оценке пациентов с гемифациальной микросомией и помочь в обмене данными между академическими учреждениями. Позднее Alexander J, Gougoutas, Davinder J Singh, с коллегами (2007) [3] отмечали, что к основным признакам относят одностороннюю гипоплазию черепно-лицевого скелета и окружающих его мягких тканей. Для клас-

сификации этого спектра было разработано множество схем. Одна из самых последних систем классификации, система OMENS, оценивает пять клинических проявлений гемифациальной микросомии в соответствии с тяжестью дисморфии по шкале от 0 до 3: орбитальная асимметрия, гипоплазия нижней челюсти, деформация уха, дисфункция нервов и недостаточность мягких тканей. Система OMENS представляет собой наиболее полную, универсальную, объективную и легко адаптируемую попытку клинической классификации гемифациальной микросомии на сегодняшний день. Авторы предлагают краткую форму клинической оценки с использованием модифицированной версии системы, чтобы продвигать использование системы OMENS, чтобы помочь в оценке пациентов с гемифациальной микросомией и помочь в обмене данными между академическими учреждениями. Аббревиатура «OMENS» включает О-орбиту, М-нижнюю челюсть, Е-Ear, N-нерв и S-мягкую ткань. Впоследствии в эту классификацию в период с 1995 по 2007 год был внесен ряд поправок, чтобы учесть открытие внечерепных структур с добавлением + к OMENS, теперь OMENS + и графической форме для облегчения стандартизации, передачи, обучения и исследований. Графическая форма OMENS+ была дополнительно изменена в 2011 году. Однако большинство комментаторов выразили опасения по поводу трудоемкости и времени, требуемых этой классификацией, но признали огромное преимущество клинической тщательности, особенно для более легкого и методичного планирования лечения.

Классификация OMENS

А. Орбита

О0 нормальный

О1 Малый размер

О2 Плохое положение

О3 Небольшой размер и неудачное расположение

В. Нижняя челюсть (и ВНЧС)

М0 Нормальная нижняя челюсть — тип I

М1 Нижняя челюсть и суставная ямка маленькие - Тип IIA

М2А Короткая ветвь, суставная ямка в анатомически приемлемом положении - тип IIA

М2В Короткая ветвь, ВНЧС смещен книзу,

медиально и кпереди с гипоплазией мышечка — Тип II В

М3 Полное отсутствие ветви, суставной ямки и ВНЧС — тип III

С. Ухо

Аномалии уха можно разделить на наружную, среднюю/атрезию и наличие остатков жаберных дуг/синусовых ходов.

Система Макса и Мермена используется в OMENS.

Е0- нормальное ухо

Е1-легкая гипоплазия и чашевидная форма со всеми присутствующими структурами

Е2- отсутствие наружного слухового прохода с вариабельной гипоплазией раковины

Е3-неправильное положение дольки с отсутствием ушной раковины

Д. Лицевой нерв-седьмой черепной нерв

Н0 Нет поражения лицевого нерва

Н1 Поражение верхнего лицевого нерва (височно-скуловой нерв)

Н2 Вовлечение нижнего лицевого нерва (щечного, нижнечелюстного, шейного)

Н3 Поражены все ветви лицевого нерва

НВ Также могут быть поражены подъязычный (N XII) и тройничный (N-V) нервы.

Е. Недостаточность мягких тканей

С0 в норме — нет явного дефицита мягких тканей или мышц

С1 легкая-минимальная недостаточность подкожной/мышечной ткани

С2 Умеренная — между двумя крайними значениями С1 и С3.

С3 Тяжелая недостаточность мягких тканей из-за подкожной и мышечной гипоплазии

Однако большинство комментаторов выразили опасения по поводу трудоемкости и времени, требуемых этой классификацией, но признали огромное преимущество клинической тщательности, особенно для более легкого и методичного планирования лечения

На основании анатомического поражения нижней челюсти лучше всего подходит и показала наибольшую практическую полезность классификация, описанная Pruzansky и позже модифицированная Kaban. Важно определить анатомическую деформацию нижней челюсти, чтобы приступить к оперативному лечению.

Huisinga-Fischer C.E. с коллегами (2001) [9]

поставили перед собой цель разработать более совершенную систему черепно-лицевой классификации костных деформаций у пациентов с гемифациальной микросомией, чем существующие. Она должна была включать деформацию черепно-лицевого скелета, кроме нижней челюсти. Система «Оценка деформации нижней челюсти» (MDS), Система «Оценка деформации черепа» (CDS), Система «Оценка черепно-лицевой деформации» (CFDS) — это три разработанные системы классификации, основанные на трехмерной компьютерной томографии (3D КТ) реконструкции. Размер и форма черепно-лицевых структур у 34 детей, 25 с гемифациальной микросомией и 9 с минимальной дисплазией или травмой, были определены по данным компьютерной томографии с использованием сегментации и рендеринга трехмерных изображений. Новая CFDS (=CDS + MDS) обеспечивает адекватную основу для оценки костных структур с использованием трехмерного изображения и демонстрирует высокую корреляцию с известной системой классификации Прузанского/Кабана.

Jose Rolando Prada Madrid, M.D., et al. (2010) [18] для определения протоколов лечения, основанных на степени недостаточности костной ткани, присутствующей в организме, ветвь, и височно-нижнечелюстной сустав, представили новую классификацию, основанную на классификации Прузанского, позже модифицированной Кабаном L. B. [2]

Новая классификация

Тип I - Гипопластический височно-нижнечелюстной сустав

Тип IIa - гипоплазия и аномальная форма ветви нижней челюсти, мышелка и височно-нижнечелюстного сустава

IIb - нижнечелюстная ветвь гипоплазирована и заметно аномальна по форме и расположению, будучи медиальной и передней

Тип III - Отсутствие ветви нижней челюсти

Тип IV - Гипоплазия тела нижней челюсти

Согласно классификации Кабана, отсутствие ветви с гипоплазией тела нижней челюсти или без нее относится к типу III. Это может привести к путанице, потому что лечение зависит от того, присутствуют ли изменения или деформации тела нижней челюсти. С практи-

ческой точки зрения предложена модификация классификации Кабана L. B, оставив тип III для отсутствия ветви и включив тип IV для наличия гипоплазии тела нижней челюсти, связанной с отсутствием ветви, поскольку для этого требуется другой метод.

Jason D Wink, Jesse A Goldstein, J Thomas Paliga, et al. (2014) [10] исследовали гемифациальную микросомию с помощью трехмерной компьютерной томографии и модификации Кабана классификации Прузанского, чтобы определить ее связь с традиционной оценкой и ее воспроизводимость среди оценщиков. Был проведен ретроспективный обзор всех пациентов с диагнозом гемифациальная микросомия. Трехмерные компьютерные томографические изображения были рассмотрены экспертами-оценщиками -шестнадцатью черепно-лицевыми хирургами со средним стажем 15,5 лет и оценены в соответствии с пониманием классификацию Прузанского в модификации Кабана L. B. Клиническая шкала Кабана-Прузанского регистрировалась во время первоначального клинического проявления, а собственная шкала разделяла популяцию на легкую (0-I), среднюю (IIA) и тяжелую (IIB-III) формы. Эти два стандарта и оценки оценщиков сравнивались. Коэффициент Флейсса использовалась для оценки межэкспериментальной изменчивости ($p < 0,05$). Сорок один пациент соответствовал критериям включения, а у 38 была документально подтверждена клиническая оценка по шкале Кабана-Прузанского. Были опрошены (от 6 до 38 лет). Удовлетворительная межэкспертная воспроизводимость была обнаружена среди всех экспертов (коэффициент Флейсса = 0,238). При сравнении классификации оценщиков, основанной на трехмерной компьютерной томографии, с клиническими баллами Кабана-Прузанского, среднее совпадение составило $39,17 \pm 8,83$ процента (среднее значение $k = 0,257 \pm 0,147$) ($p = 0,90$).

При сравнении классификации Jordan W Swanson, Brianne T Mitchell, Jason A Wink с соавт. (2016) [24,10] отмечают что системы классификации деформации нижней челюсти при черепно-лицевой микросомии (ЧЛМ), основанные на обычных рентгенограммах, показали низкую воспроизводимость результатов среди черепно-лицевых хирургов. Они разра-

ботали и утвердили классификацию на основе трехмерной КТ (3dCT), которая коррелирует признаки деформации с хирургическим лечением. ЧЛМ деформации нижней челюсти были классифицированы как нормальные (T0), легкие (гипопластические, вероятно, лечились с помощью ортодонтии или ортогнатической хирургии; T1), умеренные (вертикальная недостаточность ветви, вероятно, лечились distractionным остеогенезом; T2) или тяжелые (ветви рудиментарны или отсутствуют). с адекватным или неадекватным костным запасом тела нижней челюсти; T3 и T4, вероятно, обработаны реберно-хрящевым трансплантатом или свободным малоберцовым лоскутом соответственно). 3dCT-сканы лица пациентов ЧЛМ были рандомизированы, а затем классифицированы черепно-лицевыми хирургами. Парное согласие и коэффициент Флейсса использовались для оценки межэкспертной надежности. Авторы обзора продемонстрировали существенную межэкспертную надежность со средней парной согласованностью $83,0 \pm 7,6\%$ ($\kappa = 0,64$) для различения деформаций, требующих реконструкции трансплантатом или лоскутом (T3) и T4 от других. Предложенная классификация, разработанная для эпохи 3dCT, демонстрирует улучшенный консенсус в отношении стратификации тяжести деформации нижней челюсти и типа оперативного лечения.

По данным Roland F. et.al. (2019). [7] широкий спектр аномалий гемифациальной микросомии затрудняет систематическую и инклюзивную классификацию. Они предложили нозологическую систему, в которой каждая буква аббревиатуры O.M.E.N.S. указывает на одно из пяти основных проявлений ГФМ: O- для орбитального искажения; M- для гипоплазии нижней челюсти; E - для аномалий уха; N - для вовлечения нервов; и S - для дефицита мягких тканей. Система O.M.E.N.S. легко адаптируется для хранения, поиска и статистического анализа данных. Ретроспективное исследование 154 пациентов с верхнечелюстной микросомией, классифицированных по системе O.M.E.N.S., подтвердило представление о том, что в основе аномалий лежит деформация нижней челюсти. Статистический анализ продемонстрировал положительную связь между гипоплазией нижней челюсти и

тяжестью поражения глазницы, ушной раковины, нервной системы и мягких тканей. Это исследование не подтвердило ранее сообщаемое преобладание пола или односторонности. Анализ статистической корреляции не смог обосновать синромальную сущность варианта Гольденхар. Их анализ показал, что небная девиация вероятно вызвана мышечной гипоплазией, а не слабостью конкретного черепного нерва.

Xiaohui QIU, Xianxian YANG, Haisong XU, (2020) [29] попытались дать объективную оценку гемифациальной микросомии (ГФМ), как врожденной черепно-лицевой аномалии, характеризующейся односторонней дисплазией нижней челюсти. В настоящее время наиболее распространенной описательной классификацией гемимандибулярной микросомии (ГММ), используемой в клинической практике, является классификация Прузанского, включающая только деформацию нижней челюсти. Хотя для ГФМ было предложено несколько систем классификации, количественная классификация еще не предложена. Целью этого исследования было предложить количественную классификацию ГФМ в соответствии с объемом нижней челюсти на пораженной стороне. Для этого были включены пациенты с ГФМ с января 2017 г. по январь 2018 г., и было измерено отношение A/U (объем пораженной стороны/объем непораженной стороны). Авторы предложили классификацию ГФМ (классификация объема нижней челюсти, MVC) по соотношению A/U и сравнили новую систему классификации с классификацией Прузанского с помощью тестов согласованности и корреляции. Заключение. Количественная классификация ГФМ, основанная на соотношении A/U, может служить надежным оценочным показателем для пациентов с ГФМ и может предоставить новый эталонный показатель для определения плана лечения. и $<0,73$ — тяжелая; взвешенное значение каппа классификаций Прузанского и MVC составило 0,616 ($p < 0,01$). Заключение. Количественная классификация ГФМ, основанная на соотношении A/U, может служить надежным оценочным показателем для пациентов с ГФМ и может предоставить новый эталонный показатель для определения плана лечения. и $<0,73$ — тяжелая; взвешенное

значение каппа классификаций Прузанского и MVC составило 0,616 ($p < 0,01$). Заключение. Количественная классификация ГФМ, основанная на соотношении A/U, может служить надежным оценочным показателем для пациентов с ГФМ и может предоставить новый эталонный показатель для определения плана лечения.

Xue X, Liu Z, Wei H (2023) предлагают классификацию дисков ВНЧС, определяемой по четырем типам: D0 — нормальный размер и форма диска; D1 - деформация диска с достаточной длиной для покрытия (реконструированного) мыщелка; D2 - деформация диска с недостаточной длиной для покрытия (реконструированного) мыщелка; и D3 - отсутствие явного наличия диска. Кроме того, данная классификация диска положительно коррелировала с классификацией нижней челюсти. В данном исследовании предложен диагностический критерий OMENS+D, подтверждающий предположение о том, что развитие ветви нижней челюсти, уха, мягких тканей и диска ВНЧС, как гомологичных и смежных тканей, в одинаковой степени нарушено у пациентов с ГФМ. [30] Tuin AJ, Tahiri Y, Paine KM с соавт. (2015) отмечают, что структуры, в основном развившиеся из первой жаберной дуги (глазница, нижняя челюсть и мягкие ткани), связаны по степени тяжести с структурами в основном происходящие из второй жаберной дуги (лицевой нерв и ухо).[27]

Цель данной статьи — обзор литературы и обобщение соответствующей информации об

клинической картине для выбора оптимальных сроков и метода лечения.

Всего за 2012-2024 годы в клинике детской челюстно-лицевой хирургии, поликлинике ортодонтии и зубного протезирования ТГСИ были обследованы 136 детей. Из них 116 детей обратились с жалобами на одностороннее недоразвитие лица. У всех обратившихся отмечались признаки гипоплазии НЧ на фоне ГФМ. В зависимости от обусловленности ГНЧ синдромом Гольденхара, больные были разделены на 2 группы.

Обследование больных проводилось по обращаемости. Все больные были обследованы в спорадических случаях и находились на различных этапах соматического и местного лечения. Первичные данные для исследования больных были взяты из амбулаторных карт, фотографий и диагностических модели.

В 1 группу были включены 67 больных ГНЧ без клинических проявлений синдрома Гольденхара, 2 группу – 49 больных ГНЧ с клиническими проявлениями синдрома Гольденхара. Контрольную группу составили 20 практически здоровых детей без признаков ГНЧ.

По возрасту все больные распределили на 3 группу:

первая группа – до 6 лет- молочный прикус – дошкольный период, составили 22 больных. Вторая группа – 7-12 лет- смешанный прикус школьный, предпубертатный период, состояла из 47 детей. Третью группу – в возрасте 13-18 лет- постоянный прикус- школьный, пубер-

Таблица 1. Распределение обратившихся больных с гипоплазией нижней челюсти по возрасту и полу (с 2012-2024 гг.)

№	Возрастные группы	Больные без синдромов		Всего	%	Больные с синдромами		Всего	%	Итого	%
		м	д			м	д				
1	1-6 лет	4	4	8	6,9	7	7	14	12,1	22	19,0
2	7-12 лет	13	10	23	19,8	8	16	24	20,7	47	40,5
3	13-18 лет	12	24	36	31,0	5	6	11	9,5	47	40,5

татный период, составили 47 детей. (табл. №1).

Из таблицы видно, что больные 1 группы обращались чаще. Анализ гендерного состава указывает на то, что значительное большинство из них составили больные в возрасте

13-18 лет-36 больных, затем 7-12 лет-23, чаще девочки-38. Больные в возрасте до 6 лет- всего 8 чел. Разницы по полу не было выявлено. При анализе сроков обращения и начала ортодонтического лечения больных 2 группы

выявлены следующие различия - чаще обращались дети в возрасте 7-12 лет-24 больных, 3-6 лет- 14, 13-18 лет-11 чел. Большинство обратившихся во 2 группе также были девочки.

Большинство родителей детей 1 группы отмечали, что местные клинические признаки у больных были замечены в возрасте старше 10-11 лет в виде одностороннего недоразвития лица, и функциональных нарушений. В анамнезе отмечается их обращения за специализированной стоматологической и педиатрической помощью по месту проживания. У детей 2 группы с синдромами Гольденхара

признаки болезни были диагностированы при рождении. Большинство из них были направлены в нашу клинику с родильных домов и поэтому они находились на диспансерном наблюдении у педиатра нашей клиники. При первичном осмотре детей гипоплазия нижней челюсти наблюдалась у 100% пациентов. с левосторонним преобладанием (60%). У17 больных отмечались односторонние аномалии наружного уха (частичная или полная аномалия с атрезией слухового прохода, или микротия). (см. рис. №1)

Глазные аномалии были замечены у 3 с



Рис. 1. На фотографии (А) у больной Х.Н. 7 лет с синдромом Гольденхара видны аномалии с атрезией слухового, гипоплазия НЧ ИБ. На фотографии (Б) у больного А.А. 5 лет отмечается макростомия с латерогнатией влево, гипоплазия НЧ ИБ. На фотографии (В)-эпibuльбарный дермоид.

эпibuльбарными дермоидными кистами) и у 100 % были пороки развития в виде более низкого расположения орбиты на стороне недоразвития, антимонголоидный разрез глаз, эпикант. Паралич лицевого нерва наблюдался у 2 больных. Также были описаны расщелина губы/нёба (у 3), преаурикулярные метки (у18) и макростомия – в 5 случаях.

Многосрезовая томография была более эффективнее, чем другие виды лучевой диагностики, так как она позволяла выявить патологические изменения не только челюстей, но и других костей лицевого скелета, как наружного носа, так и перегородки (у 100% в различных её отделах) и его придаточных пазух. Таким образом у 11 больных был диагностирован гемисинусит, в 2 случаях односторонний гайморит, у 4 больных -пансинусит. В своих исследованиях при изучении данной патологии мы воспользовались классификацией Pruzansky S. (1969) в модификации Kaban L. (1998) в дальнейшей моди-

фикации Jose Rolando Prada Madrid, M.D., et al. (2010), которые разделили III группу на 2 – III-IV группы. Анализ частоты выраженности гипоплазии НЧ и ВНЧС свидетельствуют о том, что в большинстве случаев был диагностирован I тип – что 60,4 %, далее по убывающей II А тип - 17,2 %, II Втип- 14,6%, и III тип был диагностирован у 5,2 % , IV тип- у 2,6% больных, обратившихся в клинику.(см.табл. №2)

Результаты анализа у больных в 2 группе показали приблизительно равную частоту обращения с относительно легкими формами ГНЧ, преимущественно I-II Б типов.(см.табл.2)

Анализ частоты диагностированной гипоплазии НЧ по типам

Тип I - Гипопластический височно-нижнечелюстной сустав -70 (60%). При данном типе гипоплазии отмечалась незначительная гипоплазия ветви и девиация нижней челюсти.

Тип IIa - гипоплазия и аномальная форма ветви нижней челюсти, мышечка и височ-

но-нижнечелюстного сустава-20 (17,3).

Тип IIb - нижнечелюстная ветвь гипоплазирована и заметно аномальна по форме и расположению, будучи медиальной и передней. – 17 (14,6%).

Тип III - Отсутствие ветви нижней челюсти-9 (7,8%).

Тип IV - Гипоплазия тела нижней челюсти -3 (2,6%)

Все пациенты были взяты на диспансерный учет. С учётом возраста и типа гипоплазии на первом этапе им планировалось

амбулаторное ортодонтическое лечение. Предварительно необходимо изучить факторы, нарушающие прогрессивное remodelирование костной ткани с привлечением смежных специалистов-педиатров. Сроки и этапы проведения оперативного вмешательства, с целью ликвидации деформаций, решались ортодонтом, хирург-стоматологом, педиатром, анестезиологом после завершения лечения и развития ребёнка в зависимости от результатов ортодонтического лечения.

Таблица 2. Частота обращений больных с гипоплазией нижней (по классификации Pruzansky - Kaban (1998) в модификации Jose Rolando Prada Madrid, M.D., et al. (2010) с 2012 по 2024 годы

Количество обращений	Типы гипоплазии нижней челюсти										Всего	%
	I	%	IIA	%	IIB	%	III	%	IV	%		
Количество больных без синдромов	56	48,3	8	6,9	2	1,7	1	0,9	-	-	67	57,8
Количество больных с синдромами	14	12,1	12	10,3	15	12,9	5	4,3	3		49	42,2
Итого	70	60,4	20	17,2	17	14,6	9	7,8	3	2,6	116	100

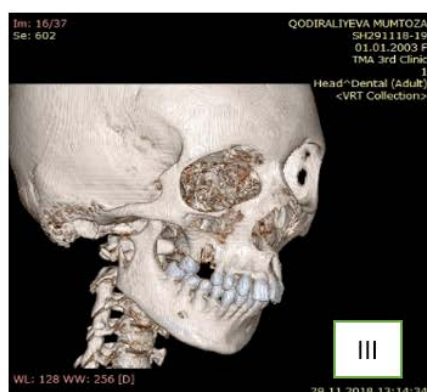
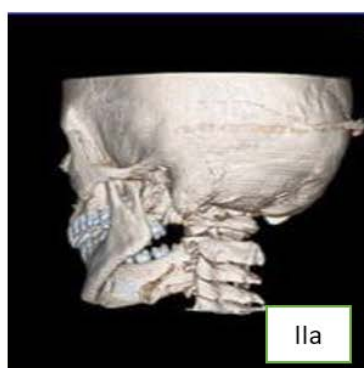


Рис. 2. МСКТ больных с гипоплазией нижней челюсти

ВЫВОДЫ:

1. Клинические проявления гемифациальной микросомии представляют собой широкий и сложный спектр. К основным признакам относят одностороннюю гипоплазию черепно-лицевого скелета и окружающих его мягких тканей.

2. Различные системы, разработанные для классификации клинических признаков гемифациальной микросомии, не обладают гибкостью и универсальностью, необходимой для классификации всех потенциальных фенотипов этого сложного расстройства.

3. Использование мультисрезовой компьютерной томографии в диагностике подчеркивает неточность и изменчивость традиционных систем классификации. Результаты ставят под сомнение точность и воспроизводимость современной клинической парадигмы, указывая на необходимость дальнейшего пересмотра классификаций гемифациальной микросомии.

4. Представленные выше классификации, по общему мнению, не являются совершенными. Мы не можем также утверждать, что классификация Прузанского S. в модификации Kaban L.B. полностью подходит для выбора метода лечения.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.

ИСТОЧНИКИ ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ДОСТУПНОСТЬ ДАННЫХ И МАТЕРИАЛОВ

Все данные, полученные или проанализированные в ходе этого исследования, включены в настоящую опубликованную статью.

ВКЛАД ОТДЕЛЬНЫХ АВТОРОВ

Все авторы внесли свой вклад в подготовку исследования и толкование его результатов, а также в подготовку последующих редакций. Все авторы прочитали и одобрили итоговый вариант рукописи.

ЭТИЧЕСКОЕ ОДОБРЕНИЕ И СОГЛАСИЕ НА УЧАСТИЕ

Были соблюдены все применимые международные, национальные и/или институциональные руководящие этические принципы.

СОГЛАСИЕ НА ПУБЛИКАЦИЮ

Не применимо.

ПРИМЕЧАНИЕ ИЗДАТЕЛЯ

Журнал *"Интегративная стоматология и челюстно-лицевая хирургия"* сохраняет нейтралитет в отношении юрисдикционных претензий по опубликованным картам и указаниям институциональной принадлежности.

ETHICAL STATEMENT AND CONSENT TO PARTICIPATION

The study was conducted in accordance with the local ethical committee.

CONFLICT OF INTERESTS

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

SOURCES OF FUNDING

The authors state that there is no external funding for the study.

AVAILABILITY OF DATA AND MATERIALS

All data generated or analysed during this study are included in this published article.

AUTHORS' CONTRIBUTIONS

All authors contributed to the design and interpretation of the study and to further drafts. All authors read and approved the final manuscript.

ETHICS APPROVAL AND CONSENT TO PARTICIPATE

All applicable international, national and/or institutional ethical guidelines have been followed.

CONSENT FOR PUBLICATION

Not applicable.

PUBLISHER'S NOTE

Journal of *"Integrative dentistry and maxillofacial surgery"* remains neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Каламкарров Х.А. Рабухина Н.А., Безруков В.М. Деформации лицевого черепа. М.: Медицина.1981
2. Al Zamel G, Odell S, Mupparapu M. Developmental Disorders Affecting Jaws. Dent Clin North Am. 2016; 60:39–90. doi: 10.1016/j.cden.2015.08.002.
3. Alexander J, Gougoutas , Davinder J Singh, David W Low, Scott P Bartlett Plast Hemifacial Microsomia: Clinical Features And Pictographic Representations Of The OMENS Classification System Reconstr Surg. 2007 Dec;120(7):112e-113e
4. Allam KA. Hemifacial Microsomia: Clinical Features and Associated Anomalies. J Craniofac Surg. 2021 Jun 1;32(4):1483-1486. doi: 10.1097/SCS.00000000000007408. PMID: 33587521
5. Converse J M, Coccato P J, Becker M, Wood-Smith D. On Hemifacial Microsomia. The First And Second Branchial Arch Syndrome. Plast Reconstr Surg. 1973;51: 268–279.
6. Edgerton M T, Marsh J L. Surgical treatment of hemifacial microsomia. (First and second branchial arch syndrome) Plast Reconstr Surg. 1977;59: 653–666.
7. F.Ronald Vento M. D, Richard A.Labrie Ed.D. and John B. Milliken.M.D. The O.M.E.N.S.classification of Hemifacial microsomia. Online Mendelian Inheritance of Man (OMIM). Hemifacial microsomia: gene map. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/getmap.cgi?164210>. Accessed October 7, 2019) Plast Reconstr Surg Glob Open,
8. Grabb W C. The First And Second Branchial Arch Syndrome. Plast Reconstr Surg. 1965;36: 485–508.
9. Huisinga-Fischer C. E., Zonneveld F. W., Vaandrager J. M., Prah-Andersen B. CT-based size and shape determination of the craniofacial skeleton: a new scoring system to assess bony deformities in hemifacial microsomia. J Craniofac Surg. 2001 Jan;12(1):87-94
10. Jason D Wink , Jesse A Goldstein, J Thomas Paliga, Jesse A Taylor, Scott P Bartlett. The mandibular deformity in hemifacial microsomia: a reassessment of the Pruzansky and Kaban classification Plast Reconstr Surg. 2014 Feb;133(2):174e-181e.8;56:628–638.
11. Kaban L B, Padwa B L, Mulliken J B. Surgical correction of mandibular hypoplasia in hemifacial microsomia: the case for treatment in early childhood. J Oral Maxillofac Surg. 1998 May 56(5) : 628-638
12. Kawamoto HK, Kim SS, Jarrahy R, James PB. Differential diagnosis of the idiopathic laterally deviated mandible. Plast Reconstr Surg. 2009;124:1599–1609. doi: 10.1097/PRS.0b013e3181babc1f. - DOI - PubMed
13. Kim BC, Bertin H, Kim HJ, Kang SH, Mercier J, Perrin JP, Corre P, Lee SH. Structural comparison of hemifacial microsomia mandible in different age groups by three-dimensional skeletal unit analysis. J Craniofac Surg. 2018;46:1875–1882. doi: 10.1016/j.jcms.2018.08.009. - DOI - PubMed
14. Kruchinskii G V, Classification. B.S. Plastic And Reconstructive Surgery 80(4): P 525-533, October 1987.
15. Kruchinskii G V. Classification of the syndromes of branchial arches 1 and 2. Acta Chir Plast. 1990;32(3):178-90.
16. Lauritzen C, Munro I R, Ross R B. Classification and treatment of hemi-facial microsomia. Scand J Plast Reconstr Surg. 1985;19: 33–39.
17. Longacre JJ, de Stephano GA, Holmstrand KE. The surgical management of first and second branchial arch syndromes. Plast Reconstr Surg 1963;31:507–520
18. Madrid JR, Monfealegre G, Gomez V. A New Classification Based On The Kaban's Modification For Surgical Management Of Craniofacial Microsomia. Craniomaxillofac Trauma Reconstr. 2010 Mar;3 (1):1-7.
19. Meazzini MC, Brusati R, Diner P, Gianni E, Lalatta F, Magri AS, Picard A, Sesenna E. The importance of a differential diagnosis between true hemifacial microsomia and pseudo-hemifacial microsomia in the post-surgical long-term prognosis. J Craniofac Surg. 2011; 39:10–16. doi: 10.1016/j.jcms.2010.03.003.
20. Meazzini MC, Caprioglio A, Garattini G, Lenatti L, Poggio CE. Hemandibular hypoplasia successfully treated with functional appliances: Is it truly hemifacial microsomia? Cleft Palate-Cran J. 2008; 45:50–56. doi: 10.1597/06-201.1
21. Munro I R. Treatment of craniofacial microsomia. Clin Plast Surg. 1987;14:177–186 Hemifacial microsomia: a multisystem classification. Plast Reconstr Surg. 1987;80:525–535.
22. Pirttiniemi P, Peltomaki T, Muller L, Luder HU. Abnormal mandibular growth and the condylar cartilage. Eur J Orthod. 2009; 31:1–11. doi: 10.1093/ejo/cjn117.
23. Pruzansky S. Not All Dwarfed Mandibles Are Alike. Birth Defects. 1969;5: 120.
24. Swanson JW, Mitchell BT, Wink JA, Taylor JA, Bartlett SP Surgical Classification of the Mandibular Deformity in Craniofacial Microsomia Using 3-Dimensional Computed Tomography. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2016 Feb 5;4(1): e 598
25. Taiwo AO. Classification and Management of Hemifacial Microsomia: a Literature Review. Ann Ib Postgrad Med. 2020 Jun;18(1):S9-S15. PMID: 33071690; PMCID: PMC7513375.
26. Tenconi R, Hall B D. Hemifacial microsomias: phenotypic classification, clinical implications and genetic aspects. In: In: Harvold EP, Vargervick K, Chierici G, editor. Treatment of Hemifacial Microsomia. New York: Alan R. Liss; 1983. pp. 39–49.
27. Tuin AJ, Tahiri Y, Paine KM, Paliga JT, Taylor JA, Bartlett SP. Уточнение взаимосвязей между различными признаками классификации OMENS+ при краниофациальной микросомии. Пластическая реконструкция хирургии, январь 2015; 135(1):149e-156e. doi: 10.1097/PRS.0000000000000843. PMID: 25539322.
28. Vento A R, La Brie R A, Mulliken J B. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. Cleft Palate Craniofac J. 1991;28: 68–76.
29. Xiaohui QIU1, Xianxian YANG1, Haisong XU1, Zin-mar AUNG1, Xiaojun CHEN1, Yan ZHANG1, Gang CHA Classification of Hemifacial Microsomia Based on Bone Volume Ratio of the Healthy and Affected Sides of the Mandible: A Retrospective Self-control Experiment. Chinese Journal of Plastic and Reconstructive Surgery March 2020, 2(1):35-50. DOI:10.1016/S2096-6911(21)00006-6
30. Xue X, Liu Z, Wei H, Wang X. A.. Proposal for the Classification of Temporomandibular Joint Disc Deformity in Hemifacial Microsomia. Bioengineering (Basel). 2023 May 16;10(5):595. doi: 10.3390/bioengineering10050595. PMID: 37237665; PMCID: PMC10215351.