

Анализ симптомокомплексов у пациентов с синдромом краниофациальной микросомии и их лечение

Н.И. Имшенецкая^{1,2}, О.З. Топольницкий¹, М.В. Смыслёнова¹, Д.А. Лежнев^{1,3}, О.И. Слюсар²
¹Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, Москва, Российская Федерация
²Медицинский университет «Реавиз», филиал, Москва, Российская Федерация
³Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Российская Федерация

Резюме

Актуальность. Краниофациальная микросомия – собирательное определение, объединяющее врожденные патологии органов, развивающихся из I и II жаберных дуг. Однако принадлежность различных врожденных патологий к данному заболеванию остается спорной. По этой причине нет стандартизированных показаний к срокам и методам лечения.

Материалы и методы. В данной работе проанализированы результаты обследований 89 детей и подростков от 1 до 18 лет с синдромами краниофациальной микросомии, проведенных с 2011 по 2021 год.

Результаты. Пациенты разделены на группы по степени тяжести их патологии и возрасту. В зависимости от варианта фенотипа, были предложены различные методы лечения.

Выводы. На основании нашего и мирового опыта, а также учитывая анатомические и функциональные изменения у детей и подростков с синдромами краниофациальной микросомии, возникает актуальность создания схемы для построения индивидуальных, мультидисциплинарных алгоритмов лечения данной категории пациентов.

Ключевые слова: краниофациальная микросомия, микроотия, отомандибулярный дизостоз, гемифациальная микросомия, синдром Гольденхара, синдром Тричера-Коллинза-Франческетти

Для цитирования: Имшенецкая НИ, Топольницкий ОЗ, Смыслёнова МВ, Лежнев ДА, Слюсар ОИ. Анализ симптомокомплексов у пациентов с синдромом краниофациальной микросомии и их лечение. *Стоматология детского возраста и профилактика.* 2021;21(4):245-250 (in Russ.). DOI: 10.33925/1683-3031-2021-21-4-245-250.

Analysis of signs and symptoms in patients with craniofacial microsomia and their treatment

N.I. Imshenetskaya^{1,2}, O.Z. Topolnitskiy¹, M.V. Smyshlenova¹, D.A. Lezhnev^{1,3}, O.I. Slyusar²
¹A.I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russian Federation
²Medical university „Reaviz”, branch, Moscow, Russian Federation
³Russian Medical Academy for Continuing Professional Education, Moscow, Russian Federation

Abstract

Relevance. Craniofacial microsomia is a collective definition combining congenital pathologies of organs developing from the first and second branchial arches. However, the affiliation of various congenital pathologies to this disease remains controversial. For this reason, there are no standardized indications for the timing and methods of treatment.

Materials and methods. This paper analyzes the results of examinations conducted from 2011 to 2021 in 89 children and adolescents from 1 to 18 years with craniofacial microsomia.

Results. Patient groups were allocated according to the pathology severity and their age, and were offered various treatments depending on the phenotype variant.

Conclusions. Based on international and our experience and considering the anatomical and functional changes in children and adolescents with craniofacial microsomia, creating a scheme for developing a customized multidisciplinary algorithm to treat these patients becomes relevant.

Key words: craniofacial microsomia, microtia, otomandibular dysostosis, hemifacial microsomia, Goldenhar syndrome, Treacher-Collins-Franceschetti syndrome

For citation: Imshenetskaya NI, Topol'nitskiy OZ, Smyshlenova MV, Lezhnev DA, Slyusar OI. Analysis of signs of symptoms in patients with craniofacial microsomia and their treatment. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis.* 2021;21(0):245-250. DOI: 10.33925/1683-3031-2021-21-4-245-250.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Частота рождаемости детей с синдромами краниофациальной микросомии, по данным зарубежных авторов, составляет 1:3000 – 1:5000 новорожденных [1-4].

В литературе используются различные термины для пациентов с недоразвитием различных структур лица,

происходящих из I и II жаберных дуг [3-7], включая: отомандибулярный дизостоз, окулоаурикуловертебральный синдром [8], гемифациальную микросомию, синдром Гольденхара. Однако термин «краниофациальная микросомия» (КФМ) наиболее корректный и охватывает наиболее широкий симптомокомплекс. Не существу-

ет диагностического критерия для постановки диагноза КФМ. Однако большинство пациентов имеют недоразвитие нижней челюсти, верхней челюсти, уха, орбиты, мягких тканей лица и (или) лицевого нерва. Для оценки степени тяжести синдрома наиболее распространена классификация OMENS+ (аббревиатура обозначений пороков развития органов: O – orbit, M – mandible, E – ear, N – nerve, S – soft tissues), модифицированная до «фенотипического метода оценки КФМ» (Phenotypic Assessment Tool for Craniofacial Microsomia – PAT-CFM), для упрощения в использовании (Birgfeld C.B., Heike C.L., Saltzman B.S. и др., 2016) [9-11].

Необходимо учитывать поражение не только органов головы и шеи, но и врожденную патологию других органов, связанную с краниофациальной микросомией [11].

Исторически, пациенты с КФМ, у которых имелись эпидуральный липодермоид и позвоночные аномалии, были отнесены к синдрому Гольденхара (Goldenhar) [12]. Однако экстракраниальные находки не ограничиваются этой классической триадой, и некоторые клиницисты рекомендовали прекращение использования этого термина [13-15].

Остаются неоднозначными вопросы включения в краниофациальную микросомию изолированной микротии, поперечной расщелины лица и преддверных придатков (при отсутствии других симптомов), что затрудняет определение статистики, диагностику и разработку алгоритмов лечения. При краниофациальной микросомии встречается двустороннее поражение, поэтому необходимо проводить тщательную дифференциальную диагностику с другими схожими челюстно-лицевыми дизостозами – синдромами Тричера-Коллинза-Франческетти, CHARGE, Нагера, секвенцией Пьера Робена, так как от этого зависит корректность проводимого лечения. Например, при секвенции Пьера Робена определяется тенденция к росту нижней челюсти, которая не отмечается при КФМ. Поэтому ряд авторов склоняется к нецелесообразности проведения компрессионно-дистракционного остеогенеза у пациентов с КФМ, кроме как по жизненным показаниям [11].

В исследовании 755 лиц с КФМ обструктивное ночное апноэ наблюдалось в 17,6% случаев, что составляет от 2% до 4% всей популяции [16]. В той же самой группе у 13,5% пациентов отмечалось затруднение глотания на уровне рта и глотки. Данные результаты имели прямо пропорциональную взаимосвязь с нарастанием степени тяжести патологии по классификации Pruzansky [17]. Авторы связывают это с функциональными и структурными нарушениями глотки, гортани или пищевода; недоразвитием нижней челюсти и/или пониженной иннервацией жевательных и глоточных мышц. Кроме того, наличие расщелины губы и/или неба (наблюдаемые в 15,9% случаев у пациентов с К.Ф.М.) и аномалий языка [18-20] могут также повлиять на процесс кормления.

По данным исследования 39 пациентов в Египте от 2021 г. [21], правостороннее поражение было отмечено у 19 пациентов (48,7%), левостороннее – у 9 (23%), и у 11 – двустороннее (28,3%). Соотношение мальчиков и девочек по полу было 1:1,4 соответственно. У большинства пациентов определялась нормальная орбита (64%), умеренно гипоплазированная нижняя челюсть с функционирующим височно-нижнечелюстным суставом (58% с типом M1 или M2a), нормальное функционирование лицевого нерва (82%) и минимальная или средней степени гипоплазия мягких тканей (52%).

У большинства пациентов отмечалась деформация ушной раковины (E3: 44%, E2: 14%).

В зарубежной литературе рекомендован мультидисциплинарный, этапный подход к лечению пациентов с КФМ.

Цель исследования – на основании данных проспективного анализа пациентов с синдромами краниофациальной микросомии выявить варианты их фенотипа и проследить зависимость методов лечения от симптомокомплекса.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Был проведен проспективный анализ данных основного и дополнительного методов обследований 94 пациентов в возрасте от 1 до 18 лет, находившихся на стационарном обследовании и лечении на кафедре детской челюстно-лицевой хирургии МГМСУ им. А.И. Евдокимова с 2011 по 2021 год. Составлены фотопротоколы. Проведено изучение заключений специалистов, у которых пациенты состоят на учете, заключений педиатров. Проводились и проанализированы результаты УЗИ височной и щечной областей, МРТ ВНЧС и шейного отдела позвоночника, миография, МСКТ ЧЛЮ, МСКТ грудной клетки. Из 94 обследованных пациентов 15 поступили с предварительным диагнозом «синдром Тричера-Коллинза-Франческетти», 12 пациентов (13%) – с диагнозом «синдром Гольденхара», остальные – с «синдромом гемифациальной микросомии». На этапах обследования у 10 из 15 пациентов диагноз «синдром Тричера-Коллинза-Франческетти» был изменен на «синдром краниофациальной микросомии, двустороннее поражение», остальные 5 обследованных были исключены из основной группы.

Оставшимся в основной группе 89 пациентам был установлен диагноз «синдром краниофациальной микросомии». Проведена дифференциальная диагностика данных 89 пациентов с 6 другими пациентами, не вошедшими в исследование, у которых были диагностированы синдромы: CHARGE (у 2 пациентов), Пьера-Робена (2 пациента), Нагера (1 пациент) и Гольца (1 пациент).

Все дети с синдромом краниофациальной микросомии из основной группы исследования были разделены на подгруппы, в зависимости от степени тяжести их заболевания, на основании классификации OMENS+.

В зависимости от сочетания и степени выраженности симптомов для пациентов разных подгрупп были разработаны различные схемы комплексного, поэтапного лечения.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

По классификации OMENS+, распределение пациентов по степени тяжести их симптомов было следующее (табл. 1).

Особый интерес представляло распределение пациентов по сочетанию степени выраженности симптомов, которое не соответствовало прогнозируемым результатам.

Так, с крайне тяжелой формой выраженности синдрома краниофациальной микросомии M3 E3 S3 было выявлено всего 5 пациентов.

У пациентов с аплазией ветви нижней челюсти и аплазией ушной раковины, атрезией наружного слухового прохода, распределение по степени выраженности атрофии мягких тканей было следующим:

Таблица 1. Распределение пациентов (в чел.) по симптомам (OMENSC) и степени выраженности патологии (0-3)
Table 1. Distribution of patients (in people) by symptoms (OMENSC) and severity of pathology (0-3)

Симптом (степень) / Symptom (degree)	0	1	2	3
O (orbit)	38 (42,7%)	16 (18,0%)	20 (22,5%)	15 (16,9%)
M (mandible)	21 (23,6%)	26 (29,2%)	24 (27,0%)	18 (20,2%)
E (ear)	17 (19,1%)	12 (13,5%)	12 (13,5%)	48 (54,0%)
N (nerve)	29 (32,6%)	15 (16,9%)	20 (22,5%)	25 (28,1%)
S (soft tissues)	24 (27,0%)	34 (38,2%)	12 (13,5%)	19 (21,3%)
C (cleft)	61 (68,5%)	10 (11,2%)	11 (12,4%)	–

Таблица 2. Распределение симптомокомплексов по частоте встречаемости у пациентов с аплазией ветви нижней челюсти (человек)

Table 2. Distribution of signs and symptoms by occurrence rate in patients with mandibular ramus aplasia (in people)

	Кол-во пациентов / Number of patients			
	0	1 (1%)	2 (2%)	3 (3%)
Комбинации симптомо-комплексов Symptoms' combinations	M3E3 So	M3 E1 S1	M3 E1 S3	M3 E0 S1
	M3 E0 S3	M3 E2 S2		
	M3 E1 S0	M3 E2 S3		
	M3 E1 S2	M3 E3 S1		
	M3 E2 S0	M3 E3 S2		
	M3 E2 S1			

Таблица 3. Распределение симптомокомплексов по частоте встречаемости у пациентов с аплазией ушной раковины и атрезией наружного слухового прохода (человек)

Table 3. Distribution of signs and symptoms by occurrence rate in patients with aplasia of the external auditory canal and atresia of the external auditory canal (in people)

	Кол-во пациентов / Number of patients					
	0	1 (1%)	2 (1%)	3 (3%)	6 (7%)	8 (9%)
Комбинации симптомо-комплексов Symptoms' combinations	M3E3 So	M0 E3 S1	M1 E3 S2	M2 E3 S3	M1 E3 S1	M2 E3 S1
	M3 E3 S3	M1 E3 S0				M0 E3 S3
		M2 E3 S0				
		M3 E3 S1				
		M3 E3 S2				

M3E3 So – 0 человек,
M3 E3 S1 – 1 человек (1%),
M3 E3 S2 – 1 человек (1%).

С аплазией ветви нижней челюсти (M3) отмечено 15 пациентов из 89 (16,9%). Среди них ни у одного пациента не встречалось случая, когда при тотальной аплазии ветви и атрофии мягких тканей ушная раковина была бы полностью сохранена. Не встречалось и пациентов, у которых бы при патологии «M3» отсутствовала бы атрофия мягких тканей. Распределение по симптомам у этой группы пациентов было следующим (табл. 2).

При аномалии с атрезией наружного слухового прохода (выявленной у 41 пациента, 46%) нулевая степень выраженности других симптомов (M0 E3 S3) была у 8 пациентов (9%).

Распределение по другим симптомам было следующим (табл. 3).

Необходимо отметить, что далеко не у всех детей клинико-рентгенологическая картина соответствовала предварительному поставленному диагнозу, как и сочетание симптомокомплексов не всегда было классическим. Так у нескольких пациентов с односторонним недоразвитием челюсти и мягких тканей отмечалась двусторонняя тугоухость, а при двустороннем недо-

развитии нижней челюсти встречалось поражение ушной раковины, мягких тканей и мимической мускулатуры только с одной стороны.

При проведении осмотра и дополнительных обследований, помимо основных симптомов, у пациентов было выявлено: у 14 пациентов (15,7%) – гипоплазия скуловых костей, у 1 (1%) – раздвоение языка, у 2 (2%) – парез мягкого нбта, у 1 (1%) – гипоплазия сосцевидного отростка, у 3 (1%) – дисфункция ВНЧС.

У 1 пациентки была тератома щтчной области, располагавшаяся соответственно скрытой кривой расщелины лица, продолжавшейся из полной поперечной расщелины.

У некоторых из пациентов с легкой степенью выраженности заболевания при дополнительном обследовании выявлялась деформация шейного отдела позвоночника, соответствующая более тяжелой форме заболевания.

При сборе анамнеза жизни у 13 пациентов (15%) была диагностирована врожденная деформация позвоночника, у 9 (10%) – патология грудной клетки, ребер и конечностей, у 5 (6%) – патология мочевыделительной системы, 1 (1%) – удвоенная селезенка, 1 (1%) – деформация надгортанника, у 1 (1%) – астения

трахеи, у 1 (1%) – атрезия хоан, у 3 (3%) – атрезия пищевода, у 3 (3%) – атрезия ануса.

По результатам основного и дополнительного обследования были выработаны алгоритмы лечения, основанные на степени выраженности разных симптомов их сочетании, сроках развития зубочелюстной системы и функциональных. В большинстве случаев требовался индивидуальный подход. Так компрессионно-дистракционный остеогенез в дошкольном возрасте (2 года) был проведен только одному пациенту с ночным obstructивным апноэ, по функциональным показаниям. В случае тотальной аплазии ветви нижней челюсти M3 проводилось временное эндопротезирование, для профилактики вторичных деформаций. А в большинстве случаев средней степени недоразвития нижней челюсти M2 проводился либо компрессионно-дистракционный остеогенез в возрасте 7-12 лет с последующей ортогнатической операцией в возрасте 16 лет, либо только ортогнатическая операция при M1.

Сроки проведения реконструкции ушной раковины также зависели от степени ее поражения и сочетания с остальными симптомами. При легкой и средней степени деформации E1 и E2, чаще всего выраженной в виде «складывающейся» ушной раковины, начало лечения было в 6 лет. При E3 и отсутствии или слабой степени выраженности других симптомов возраст реконструкции был обусловлен результатами морфометрии грудной клетки. При выраженной гипоплазии костей лицевого черепа и мягких тканей предварительно создавалась костная и мягкотканная опора, с целью профилактики дистопии реконструированной ушной раковины по мере роста ребенка.

ВЫВОДЫ

1. В результате проспективного анализа пациентов с синдромами краниофациальной микросомии было выявлено, что чаще всего встречались степени выраженности симптомов: O0, M1, E3, N0, S1 и C0.

При аплазии ветви нижней челюсти (отмеченной у 15 человек) чаще всего встречалась комбинация симптомов M3 E0 S1.

При микроотии 3 степени (аплазии ушной раковины и атрезии наружного слухового прохода, выявленной у 41 человека (46,1%)) чаще всего встречались комбинации: M1 E3 S1, M2 E3 S1 и M0 E3 S3.

Тяжелая форма заболевания M3 E3 S3 была выявлена суммарно у 5 пациентов.

2. Среди обследованных пациентов большое количество детей имело аплазию скуловых костей, а некоторые из них – парез мягкого неба. Среди сопутствующей патологии, помимо деформации шейного отдела

позвоночника, часто встречалась патология грудной клетки и ребер, раннее поражение ЦНС в результате гипоксии плода в анамнезе (с нормальным дальнейшим ростом и развитием ребенка), атрезии различных отделов желудочно-кишечного тракта.

3. Учитывая большое количество скрытых симптомов, выявляемых при дополнительном обследовании, все пациенты с синдромами краниофациальной микросомии требуют тщательного комплексного обследования и мультидисциплинарного подхода к лечению. Данным детям рекомендовано проведение таких обследований, как: УЗИ височной области, УЗИ жевательных мышц, МРТ шейного отдела позвоночника и ВНЧС, МСКТ ЧЛО, МСКТ грудной клетки, аудиометрия.

4. Сроки и последовательность лечения должны быть обусловлены степенью выраженности и сочетанием всех симптомов в комплексе, сроками развития зубочелюстной системы и всего организма в целом, а также сопряженным мнением всех специалистов, участвующих в реабилитации детей с краниофациальной микросомией.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Из полученных результатов исследования следует, что аплазия ушной раковины преобладает над всеми остальными симптомами, что подтверждает данные литературы. Среди пациентов, обращающихся с жалобами на асимметрию лица, обусловленную недоразвитием зубочелюстной системы, довольно большое количество детей с нормальной или незначительно деформированной ушной раковиной.

Учитывая разнообразие и большое количество выявленных симптомов, стоит пересмотреть описанные симптомокомплексы синдромов краниофациальной микросомии, так как статистическое исследование присутствия пороков развития мочевыделительной и опорно-двигательной систем у детей и подростков без краниофациальной микросомии не проводилось.

На сегодняшний день не существует комплексного многопрофильного алгоритма реабилитации пациентов с синдромами краниофациальной микросомии в России, что значительно снижает качество жизни таких детей. Данная патология преимущественно входит в компетенцию челюстно-лицевого хирурга, однако пациенты с «синдромами I и II жаберной дуги» нуждаются в комплексном, многопрофильном обследовании и командном подходе при составлении алгоритма многолетней и многоэтапной реабилитации. По нашему мнению, в такую команду специалистов должны входить: медицинский генетик, челюстно-лицевой хирург, ортодонт, оториноларинголог, сурдолог, офтальмолог, невролог, хирург-ортопед и педиатр.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Poswillo D. The aetiology and pathogenesis of craniofacial deformity. *Development*. 1988; 103 (Suppl):207–212. Режим доступа: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3074909/>
2. Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg* November. 1965;36:485–508. doi: 10.1097/00006534-196511000-00001
3. Кручинский ГВ. Классификация синдромов I и II жаберных дуг. *Вестник оториноларингологии*. 1999;(2):26-29. Режим доступа: <https://www.mediasphera.ru/issues/vestnik-otorinolaringologii/1999/2/>

4. Bennun RD, Mulliken JB, Kaban LB, Leonard BD, Murray JE. Microtia: a microform of hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 1985;76(6):859-863. doi: 10.1097/00006534-198512000-00010.
5. Rollnick BR, Kaye CI, Opitz JM. Hemifacial microsomia and variants: pedigree data. *Am J Med Genet*. 1983;15(2):233-253. doi: 10.1002/ajmg.1320150207.5
6. Converse JM, Coccato PJ, Becker M, Wood-Smith B. On hemifacial microsomia. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 1973;51(3):268-279. doi: 10.1097/00006534-197303000-00005

7. Stark RB, Saunders DE. The first branchial syndrome. The oral-mandibular-auricular syndrome. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1962;29:229–239.

doi: 10.1097/00006534-196203000-00001

8. Cohen MM Jr, Rollnick BR, Kaye CI. Oculoauriculo-vertebral spectrum: an updated critique. *Cleft Palate J.* 1989;26:276–286. Режим доступа:

<https://cleftpalatejournal.pitt.edu/ojs/cleftpalate/article/view/1287/1287>

9. Топольницкий ОЗ, Имшенецкая НИ, Смысленова МВ, Мазалов ИВ, Ульянов СА. Проблема реконструкции ушной раковины при краниофациальной микросомии. *Стоматология детского возраста и профилактика.* 2015;14(2):50-54. Режим доступа:

https://elibrary.ru/download/elibrary_24346489_82270486.pdf

10. Мазалов ИВ, Топольницкий ОЗ, Абашина АС. Краниофациальная микросомия как термин: исторический очерк. *Голова и шея.* 2014;(2):57-62. Режим доступа:

<https://hnj.science/wp-content/uploads/2020/08/2-2014.pdf>

11. Birgfelt C, Heike C. Craniofacial Microsomia. *Clin Plastic Surg* 2019;46(2);207–221.

doi: 10.1016/j.cps.2018.12.001

12. Engiz O, Balci S, Unsal M, Ozer S, Oguz KK, Aktas D. 31 cases with oculoauriculovertеbral dysplasia (Goldenhar syndrome): clinical, neuroradiologic, audiological and cytogenetic findings. *Genet Couns.* 2007;1 (3):277-288. Режим доступа:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18019368/>

13. Caron CJJM, Pluijmers BI, Wolvius EB, Looman CWN, Bulstrode N, Evans RD, et al. Craniofacial and extracraniofacial anomalies in craniofacial microsomia: a multicenter study of 755 patients. *J Craniomaxillofac Surg.* 2017;45(8):1302–1310.

doi: 10.1016/j.jcms.2017.06.001/

REFERENCES

1. Poswillo D. The aetiology and pathogenesis of craniofacial deformity. *Development.* 1988; 103 (Suppl):207–212. Available from:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3074909/>

2. Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg November.* 1965;36:485–508.

doi: 10.1097/00006534-196511000-00001/

3. Kruchinsky GV. Classification of the 1st and 2nd branchial arches syndromes. *Vestnik Oto-Rino-Laringologii.* 1999;2: 26-29. Available from:

<https://www.mediasphera.ru/issues/vestnik-otorinolaringologii/1999/2/>

4. Bennun RD, Mulliken JB, Kaban LB, Leonard BD, Murray JE. Microtia: a microform of hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg.* 1985; 76(6):859-863.

doi: 10.1097/00006534-198512000-00010.

5. Rollnick BR, Kaye CI, Opitz JM. Hemifacial microsomia and variants: pedigree data. *Am J Med Genet.* 1983;15(2):233-253.

doi:10.1002/ajmg.1320150207.5.

6. Converse JM, Coccato PJ, Becker M, Wood-Smith B. On hemifacial microsomia. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1973; 51 (3): 268-279.

doi: 10.1097/00006534-197303000-00005

7. Stark RB, Saunders DE. The first branchial syndrome. The oral-mandibular-auricular syndrome. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1962;29:229–239.

doi: 10.1097/00006534-196203000-00001

14. Konas E, Canter HI, Mavili ME. Goldenhar complex with atypical associated anomalies: is the spectrum still widening? *J Craniofac Surg.* 2006;17(4):669–672.

doi: 10.1097/00001665-200607000-00011

15. Tuin J, Tahiri Y, Paliga JT, Taylor JA, Scott P Bartlett SP. Distinguishing Goldenhar syndrome from craniofacial microsomia. *J Craniofac Surg.* 2015;26(6):1887-1892.

doi: 10.1097/SCS.0000000000002017

16. Caron CJJM, Pluijmers BI, Maas BDPJ, Klazen YP, Katz ES, Abel F, et al. Obstructive sleep apnoea in craniofacial microsomia: analysis of 755 patients. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2017;46(10):1330–1337.

doi: 10.1016/j.ijom.2017.05.020

17. van de Lande LS, Caron CJJM, Pluijmers BI, Joosten KFM, Streppel M, Dunaway DJ, et al. Evaluation of swallow function in patients with craniofacial microsomia: a retrospective study. *Dysphagia.* 2018;33:234–242.

doi: 10.1007/s00455-017-9851-x

18. Rajendran T, Ramalingam G, Kamaru Ambu V. Rare presentation of bilobed posterior tongue in Goldenhar syndrome. *BMJ Case Rep.* bcr-2017-219726.

doi: 10.1136/bcr-2017-219726

19. Chen EH, Reid RR, Chike-Obi C, et al. Tongue dysmorphism in craniofacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 2009;124:583–589.

doi: 10.1097/PRS.0b013e3181addba9

20. Birgfelt CB, Heike CL, Saltzman BS, Leroux BG, Evans KN, Luquetti DV. Reliable classification of facial phenotypic variation in craniofacial microsomia: a comparison of physical exam and photographs. *Head Face Med.* 2016; 12:14.

doi: 10.1186/s13005-016-0109-x.

21. Allam AK. Hemifacial Microsomia: Clinical Features and Associated Anomalies. *J Craniofac Surg.* 2021;32(4):1483-1486.

doi: 10.1097/SCS.0000000000007408

8. Cohen MM Jr, Rollnick BR, Kaye CI. Oculoauriculo-vertebral spectrum: an updated critique. *Cleft Palate J.* 1989;26:276–286. Available from:

<https://cleftpalatejournal.pitt.edu/ojs/cleftpalate/article/view/1287/1287>

9. Topolnitsky OZ, Imshenetskaya NI, Smyshlenova MV, Mazalov IV, Ulyanov SA. The problem of auricle reconstruction in craniofacial microsomia. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis.* 2015;14(2):50-54. (In Russ.). Available from:

https://elibrary.ru/download/elibrary_24346489_82270486.pdf

10. Mazalov IV, Topolnitsky OZ, Abashina AS. Craniofacial microsomia as a term: historical essay. *Head and Neck. Russian Journal* 2014;(2):57-62. (In Russ). Available from:

<https://hnj.science/wp-content/uploads/2020/08/2-2014.pdf>

11. Birgfelt C, Heike C. Craniofacial Microsomia. *Clin Plastic Surg.* 2019;46(2);207–221.

doi: 10.1016/j.cps.2018.12.001

12. Engiz O, Balci S, Unsal M, Ozer S, Oguz KK, Aktas D. 31 cases with oculoauriculovertеbral dysplasia (Goldenhar syndrome): clinical, neuroradiologic, audiological and cytogenetic findings. *Genet Couns.* 2007;18 (3):277-288. Available from:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18019368/>

13. Caron CJJM, Pluijmers BI, Wolvius EB, Looman CWN, Bulstrode N, Evans RD, et al. Craniofacial and extracraniofacial anomalies in craniofacial microsomia: a multicenter study of 755 patients. *J Craniomaxillofac Surg.* 2017;45(8):1302–1310.

doi:10.1016/j.jcms.2017.06.001/.

14. Konas E, Canter HI, Mavili ME. Goldenhar complex with atypical associated anomalies: is the spectrum still widening? *J Craniofac Surg.* 2006;17(4):669–672.
doi: 10.1097/00001665-200607000-00011
15. Tuin J, Tahiri Y, Paliga JT, Taylor JA, Scott P Bartlett SP. Distinguishing Goldenhar syndrome from craniofacial microsomia. *J Craniofac Surg.* 2015;26(6):1887–1892.
doi: 10.1097/SCS.0000000000002017
16. Caron CJJM, Pluijmers BI, Maas BDPJ, Klazen YP, Katz ES, Abel F, et al. Obstructive sleep apnoea in craniofacial microsomia: analysis of 755 patients. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2017;46(10):1330–1337.
doi: 10.1016/j.ijom.2017.05.020
17. van de Lande LS, Caron CJJM, Pluijmers BI, Joosten KFM, Streppel M, Dunaway DJ, et al. Evaluation of swallow function in patients with craniofacial microsomia: a retrospective study. *Dysphagia.* 2018;33:234–242.
doi: 10.1007/s00455-017-9851-x
18. Rajendran T, Ramalingam G, Kamaru Ambu V. Rare presentation of bilobed posterior tongue in Goldenhar syndrome. *BMJ Case Rep.* bcr-2017-219726.
doi: 10.1136/bcr-2017-219726
19. Chen EH, Reid RR, Chike-Obi C, et al. Tongue dysmorphology in craniofacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 2009;124:583–589.
doi: 10.1097/PRS.0b013e3181addba9
20. Birgfeld CB, Heike CL, Saltzman BS, Leroux BG, Evans KN, Luquetti DV. Reliable classification of facial phenotypic variation in craniofacial microsomia: a comparison of physical exam and photographs. *Head Face Med* 2016; 12:14.
doi: 10.1186/s13005-016-0109-x.
21. Allam AK. Hemifacial Microsomia: Clinical Features and Associated Anomalies. *J Craniofac Surg.* 2021;32(4):1483-1486.
doi: 10.1097/SCS.0000000000007408

Конфликт интересов:

Авторы декларируют отсутствие конфликта интересов/

Conflict of interests:

The authors declare no conflict of interests

Поступила / Article received 08.11.2021

Поступила после рецензирования / Revised 01.12.2021

Принята к публикации / Accepted 08.12.2021

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Автор, ответственный за связь с редакцией:

Имшенецкая Наталья Ильинична, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской челюстно-лицевой хирургии Московского государственного медико-стоматологического университета имени А. И. Евдокимова, доцент кафедры стоматологии Медицинского университета «Реавиз», Москва, Российская Федерация

E-mail: iniy1128@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5970-2483>

Топольницкий Орест Зиновьевич, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач России, заведующий кафедрой детской челюстно-лицевой хирургии Московского государственного медико-стоматологического университета имени А. И. Евдокимова, Москва, Российская Федерация

E-mail: proftopol@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3896-3756>

Смыслёнова Маргарита Витальевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры лучевой диагностики Московского государственного медико-стоматологического университета имени А. И. Евдокимова, Москва, Российская Федерация

E-mail: olgas7599@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7296-1343>

тологического университета имени А. И. Евдокимова, Москва, Российская Федерация

E-mail: mvdoc@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4607-1819>

Лежнев Дмитрий Анатольевич, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой лучевой диагностики Московского государственного медико-стоматологического университета имени А. И. Евдокимова, профессор кафедры терапевтической стоматологии Российской медицинской академии непрерывного медицинского образования, Москва, Российская Федерация

E-mail: lezhnev@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7163-2553>

Слюсар Ольга Ивановна, кандидат фармакологических наук, декан факультета непрерывного медицинского образования, доцент кафедры фармакологии Медицинского университета «Реавиз», Москва, Российская Федерация

E-mail: olgas7599@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7296-1343>

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Corresponding author:

Natalya I. Imshenetskaya, DMD, PhD, Assistant Professor, Department of Pediatric Maxillofacial Surgery, A. I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Associate Professor, Department of Dentistry, Medical university „Reaviz”, Moscow, Russian Federation

E-mail: iniy1128@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5970-2483>

Orest Z. Topolnitskiy, DMD, PhD, DSc, Professor, Honored Doctor of the Russian Federation, Head of the Department of Pediatric Maxillofacial Surgery, A. I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russian Federation

E-mail: proftopol@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3896-3756>

Margarita V. Smyslenova, MD, PhD, DSc, Professor, Department of Radiology, A. I. Yevdokimov Moscow State

University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russian Federation

E-mail: mvdoc@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4607-1819>

Dmitry A. Lezhnev, MD, PhD, DSc, Professor, Head of the Department of Radiology, A.I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry; Professor, Department of Operative Dentistry, Russian Medical Academy for Continuing Professional Education, Moscow, Russian Federation

E-mail: lezhnev@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7163-2553>

Olga I. Slyusar, PhD (Pharmacology), Dean of the School of Continuing Education in Medicine, Associate Professor, Department of Pharmacology, Medical university „Reaviz”, Moscow, Russian Federation

E-mail: olgas7599@yandex.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7296-1343>