

Кугушев А.Ю.¹, Лопатин А.В.^{1,2}, Ясонов С.А.¹

СИНДРОМ ГИПОГЛОССИИ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

¹Российская детская клиническая больница Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 119571, г. Москва;²Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет дружбы народов», 117198, г. Москва

Введение: Агlossия / гипогlossия – редкое состояние, сочетающееся с недоразвитием нижней челюсти, отсутствием нижних резцов и различной степенью аномалий конечностей. В отечественной и зарубежной литературе представлены единичные наблюдения детей и взрослых с данным пороком развития, входящим в состав синдрома гипогенезии конечностей и оромандибулярной области (ГКОО) или синдром агlossии-адактилии. Заболеваемость ГКОО очень низкая (1 / 175 000–1 / 1 000 000 живорожденных) и в большинстве случаев представлена гипогlossией, а не истинной агlossией. Изолированная агlossия без пороков развития конечностей еще более редкое состояние. Этиология агlossии / гипогlossии неизвестна, так как все известные случаи единичны и на данный момент опубликовано не более 100 наблюдений.

Материал и методы. В 2015 г. стационарно и амбулаторно наблюдались и обследовались девочка 1 г. 10 мес и мальчик 3 лет с жалобами на уменьшение нижней челюсти. Дети осмотрены ортодонтом, проведены дополнительные обследования в связи с наличием сопутствующей патологии у девочки.

Результаты. В одном случае у девочки, кроме аномалии развития языка и нижней челюсти, был порок развития позвоночника. Такое сочетание ранее не встречалось нам в доступной литературе. Вторым ребенком был мальчик 3 лет, с которым родители обратились к ортодонт для исправления прикуса. В обоих случаях дети были хорошо адаптированы, хотя отмечался некоторый дефицит вербальной активности и трудности при кормлении, которые после логопедической коррекции и обучения кормления с ложки были решены.

Заключение. Даже при значительной степени недоразвития языка, функциональные ограничения у пациентов с синдромом агlossии-адактилии практически отсутствуют, что важно для определения прогноза, а также при консультации с пациентами и их родителями и принятия решений о необходимости корректирующих операций.

Ключевые слова: агlossия; гипогlossия; синдром Ханхата; дети.

Для цитирования: Кугушев А.Ю., Лопатин А.В., Ясонов С.А. Синдром гипогlossии: обзор литературы и клинические случаи. Детская хирургия. 2019; 23(4): 206–210. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-206-210>

Для корреспонденции: Кугушев Александр Юрьевич, кандидат мед. наук, врач-пластический хирург, детский хирург отделения челюстно-лицевой хирургии РДКБ ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ, 119571, г. Москва. Email: drkugushev@gmail.com

Kugushev A. Yu.¹, Lopatin A. V.^{1,2}, Yasonov S. A.¹

HYPOGLOSSIA: LITERATURE REVIEW AND TWO CASES

¹Russian Children's Clinical Hospital of Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, 119571, Russian Federation;²Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, 117198, Russian Federation

Introduction. Aglossia / hypoglossia is a rare condition combined with underdeveloped lower jaw, lack of mandibular incisors and various degrees of limb anomalies. In domestic and foreign literature, one can find only few such observations in pediatric and adult populations. This malformation is met in the syndrome of limb and oromandibular hypogynesis or aglossia-adactylia syndrome. The incidence of aglossia / hypoglossia is very low (1 / 175,000–1 / 1,000,000 live births,) and in most cases it is represented by hypoglossia, and not true aglossia. The isolated aglossia without limb malformations is an even more rare condition. The etiology of aglossia / hypoglossia is unknown, since all known cases are sporadic and by present moment no more than 100 observations have been published.

Material and methods. In 2015, a girl (1 year 10 months old) and a 3-year old boy were examined in hospital and outpatiently because of complaints for the reduction of lower jaw. The children were examined by an orthodontist; additional examinations were prescribed to the girl because of revealed comorbidities.

Results. The girl also had vertebrae malformation. Such a pathological combination had not been seen previously in the available literature. The second child was a boy of 3 y.o.; his parents decided to consult an orthodontist for correcting the bite. In both cases, children were well adapted, although there were some deficiencies in verbal activity and difficulties in feeding; after speech therapy and spoon-feeding trainings these problems were solved.

Conclusion. Even with a significant degree of tongue underdevelopment, there are practically no functional limitations in patients with aglossia-adactyl syndrome, which is important for determining prognosis as well as for consulting patients and their parents and for making decision about the need for corrective surgery.

Key words: hypoglossia; aglossia; Hanhart syndrome; children.

For citation: Kugushev A. Yu., Lopatin A. V., Yasonov S. A. Hypoglossia: literature review and two cases. *Detskaya khirurgiya* (Russian Journal of Pediatric Surgery) 2019; 23(4): 206–210. (In Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2019-23-4-206-210>

For correspondence: Alexander Yu. Kugushev, PhD, plastic surgeon, pediatric surgeon, Department of Maxillofacial Surgery, Russian Children's Clinical Hospital of Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, 119571, Russian Federation. E-mail: drkugushev@gmail.com

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received: May 7, 2019

Accepted: June 24, 2019

Введение

Развитие зубочелюстной системы тесно связано с развитием языка, что обуславливает его важную роль в нашем организме. Высокая координированная мышечная активность языка делает возможным сосание, лизание, глотание, фонацию, сбор жидкости и увлажнение пищи, а также манипулирование ею во время жевания. Общая и специальная чувствительность помогает определять вкус, касание, боль, температуру и давление. Мышечная сила способствует перекрытию свободного дыхания, а мышечное давление, создаваемое языком, стимулирует развитие, определяет форму челюсти, а также окклюзию зубного ряда. В связи с этим, любые аномалии языка – аглоссия, гипоглоссия или макроглоссия – всегда приводят к развитию деформации зубочелюстного аппарата, при этом чем сильнее деформация, тем сильнее нарушена функция [1–6].

В настоящий момент описаны различные варианты врожденных и наследственных аномалий языка. Некоторые из них клинически мало значимы: анкилоглоссия, расщелина языка, щитовидная ямка. Другие являются причиной нарушения качества жизни. Гипоглоссия или микроглоссия – один из наиболее редких пороков, проявляющийся малыми размерами языка. Аглоссия, т.е. полное отсутствие языка с рождения, редко встречается в клинических наблюдениях, однако первое описание наблюдения датируется восемнадцатым веком [3]. В большинстве случаев эти состояния сочетаются с другими пороками органов и систем, изолировано встречаются значительно реже [2, 6, 7]. Диагностика синдромальных сочетаний с аглоссией/гипоглоссией основывается на 3 симптомах: уменьшение размеров языка (микроглоссия); микрогнатия нижней челюсти со сглаженностью подбородка (или верхней челюсти) в центральном фрагменте вследствие отсутствия резцов и атрофия альвеолярного гребня. Кроме того, часто наблюдается гипертрофия больших слюнных желез, расщелина нижней челюсти, анкилоглоссия; аномалии конечностей различной степени тяжести, начиная от синдактилии до амелии. Чаще порок конечностей поражает дистальные отделы плечевой кости или бедра. Степень аномалий конечностей может варьировать у одного пациента.

Материал и методы

Клиническое наблюдение 1. Девочка Т., в возрасте 1 год 10 мес поступила в отделение челюстно-лицевой хирургии РДКБ с жалобами на проблемы с питанием и задержку речевого развития. При внешнем осмотре физическое развитие ребенка было средним. Масса тела находилась в коридоре 50–85 перцентилей, длина тела – в коридоре 85–97 перцентилей (рис. 1, см. на вклейке).

При поступлении ребенку было отменено зондовое кормление, налажено самостоятельное с ложки. Ребенок получал 700–800 г еды в день, усваивал полностью. Дыхательных расстройств не обнаружено, тем не менее, мама отмечала эпизоды проводных хрипов, преимущественно после нагрузки. По результатам трахеобронхоскопии аномалий развития трахеобронхиального дерева не было.

Единственная особенность – увеличенный в размерах надгортанник относительно гипоплазированного языка. При мезо- и гипофарингоскопии визуализировать надгортанник не представлялось возможным в связи с гиперплазией лимфоидного ротоглоточного кольца. Речь ребенка была скудной, представлена односложными словами. При визуальном осмотре ротовой полости – нормально сформированное небо-глоточное кольцо, язык представлен маленьким мышечным валиком, недоразвитие нижней челюсти со скученностью зубов и малокклюзией класса 3 по Энгелю. Наличие схожих пороков развития в роду, а также родственные связи между родителями отрицались.

При проведении резонансной компьютерной томографии выявлялось высокое стояние твердого неба. Молочные зубы и зачатки постоянных зубов верхней челюсти были интактны. Тело нижней челюсти уменьшено, в нем определялись три резца, два из которых плотно прилежали друг другу, клыки отсутствовали, моляры без особенностей (рис. 2).

Данный порок развития сочетался с врожденными аномалиями позвоночника и спинного мозга: диастематомиелией на уровне Th10–L1 сирингомиелическими кистами, аномалиями тел шейных позвонков, Th3, Th4. Липома на уровне Th11. Были обнаружены аномалии развития грудной клетки: синостоз 1–2 ребер справа, 1–2, 3–4 ребер слева, синостоз дужек позвонков с Th1 по Th5, Spina bifida Th1 по Th9. Кроме того, у ребенка на момент описания персистировал открытый артериальный проток шириной 0,15 см. Пороков развития конечностей не было.

Клиническое наблюдение 2. Мальчик С. 3 лет, которого на консультацию привели родители в связи с нижнечелюстной микрогнатией и микроглоссией (рис. 3, см. на вклейке). Из анамнеза известно, что ребенок от 2-й беременности, вторых срочных родов на фоне хронической урогенитальной инфекции (хламидиоз, уреаплазмоз – пролечены). Ребенку в возрасте 1 года была выполнена

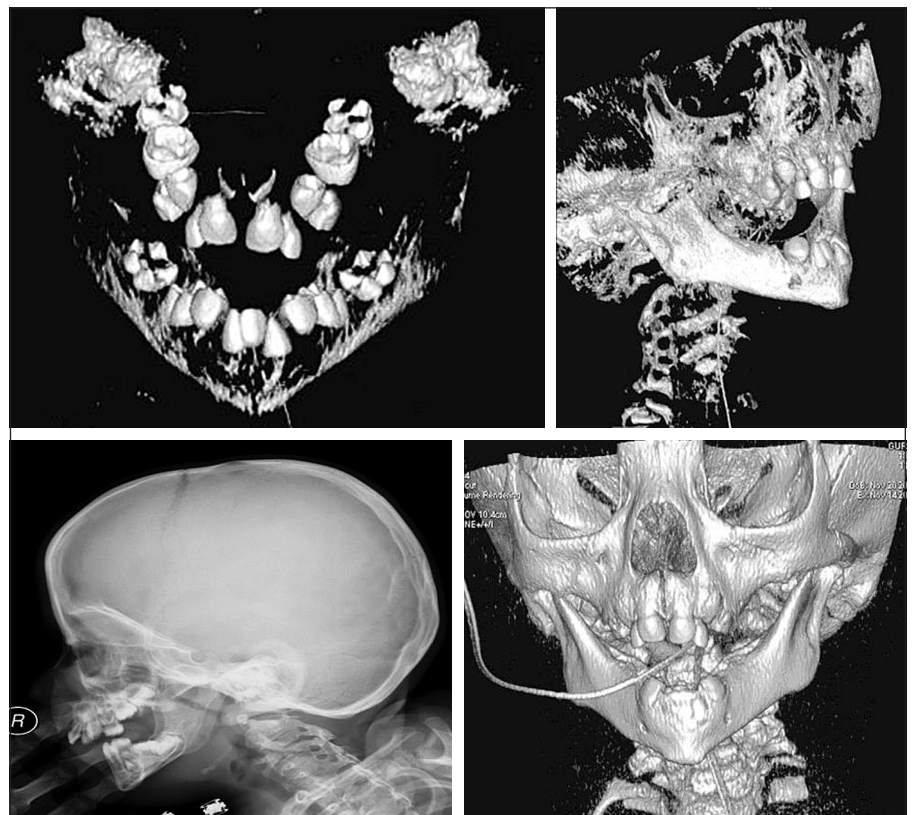


Рис. 2. ПКТ черепа с 3D-реконструкцией.

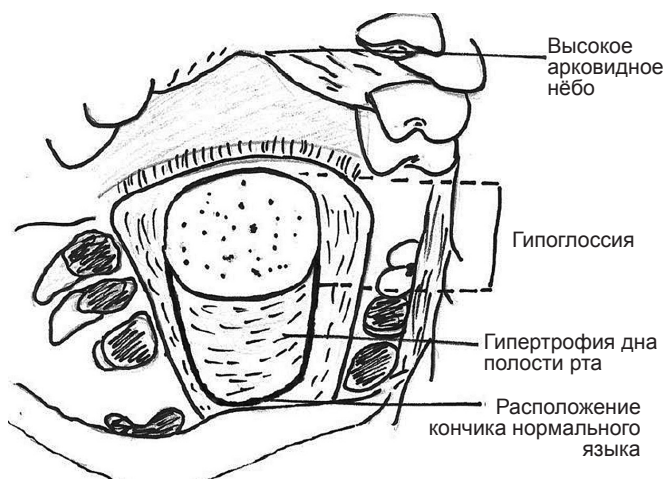


Рис. 4. Схематическое отображение гипоглоссии.

операция по поводу анкилоглоссии в связи с фиксацией гипоплазированного языка к альвеолярному отростку нижней челюсти. На момент осмотра проблем со звукопроизношением, глотанием и дыханием у мальчика не было. В ротовой полости в проекции языка мышечный валик средней подвижности при артикуляции, готическое небо, глубокий прикус со скученностью зубов на нижней челюсти, отсутствие резцов. Других аномалий развития, согласно выписке из ЛПУ по месту жительства, у ребенка обнаружено не было.

Обсуждение

С тех пор как Jussieu [8] в 1719 г. впервые описал гипоплазию языка, в англоязычной литературе опубликовано менее 100 клинических наблюдений похожих случаев. Аглоссия / гипоглоссия – редкое состояние, сочетающееся с недоразвитием нижней челюсти, отсутствием нижних резцов и различной степенью аномалий конечностей, при этом интеллект, как правило, не нарушен. Впервые систематическую классификацию для данной аномалии развития провел Hall B.D. [9], обнаружив, что почти во всех случаях она сочеталась с пороками конечностей, преимущественно стоп и кистей (табл. 1).

Согласно данной классификации, оба описанных нами пациента относились к типу I-A. Однако первый пациент имел пороки развития, ранее не встречающиеся при гипоглоссии. Большинство авторов, описывающих данный порок развития, указывали на сочетание с другими аномалиями.

Hanhart E. [10] описал три случая: два в одной семье, а третий от близкородственного брака. У наблюдаемых

была обнаружена перомелия и микрогнатия. Tuncbilek E. и соавт. [11] описали три спорадических случая, все от близкородственного брака с аутосомно-рецессивным типом наследования. Robinow M. и соавт. [12] наблюдали монозиготных близнецов, чьи родители были двоюродными братьями и сестрами. Robinow M. и соавт. также наблюдали пациента с атрезией тощей кишки типа «яблочной кожур» с облитерацией верхней брыжеечной артерией. В связи с этим была высказана гипотеза, что синдром аглосии-адактилии может быть связан с окклюзией сосудов. Данное положение было подтверждено экспериментально индуцированной внутриутробной окклюзией сосудов в опытах Jost M. и Poswillo D.E., приводившей к подобной эмбриопатии. Opitz J.M. [13] сделал заключение, что данная аномалия имеет менделеевский тип наследования. Из 30 случаев синдрома Ханхарта, описанных с 1932 по 1991 г., некоторые имели рецидив заболевания в поколениях, что предполагало мутацию аутосомно-рецессивного гена. Эта гипотеза была опровергнута в 1973 г. гипотезой сосудистой дизрупции на 4-й неделе гестации, описанной Preis S. и соавт. [14] при изучении патогенеза на животных *in vivo*. С другой стороны, высокая частота рождаемости детей с данным пороком в близкородственных браках не позволяет полностью исключить наследственный компонент.

Robertson S.P. и Bankier A. [15] описали интеллектуально сохранного 20-летнего юношу с крайними проявлениями синдрома Ханхарта. Его родители не состояли в родстве, а в период беременности не было влияний тератогенов. Три других сибса были здоровы. Юноша имел рост 150 см, окружность головы 53 см. Выраженность недоразвития нижней челюсти была крайняя – создавалось впечатление ее отсутствия. Язык был уменьшен в размерах и мало подвижен. Порок развития верхних конечностей включал в себя синбрахидактилию 1–3-го пальцев справа и отсутствие кисти на уровне запястья слева. Слева отсутствовала голень на уровне коленного сустава. На правой стопе было три пальца. Chandra Sekhar H.K. и соавт. [16] описали и опубликовали фотографии двух пациентов с выраженной микрогнатией. Один из них – мальчик, который умер в неонатальном периоде. На вскрытии были обнаружены структурные аномалии среднего уха. Второй случай – 14-летний мальчик с двухсторонней кондуктивной тугоухостью и отсутствием больших пальцев рук.

De Smet, L. и Schollen W. [17] описали двух новорожденных с тяжелыми пороками конечностей и гипоглоссией с микро- и ретрогнатией. У одного из них отсутствовали голени на уровне коленных суставов и предплечья на уровне локтевых суставов. Второй ребенок имел менее тяжелые пороки конечностей. Camera и соавт. [18] наблюдали мальчика с синдромом гипоглоссии-гиподактилии и фаланго-эпифизарной дисплазией. Dogan D.G. и соавт. [7]

Таблица 1

Классификация синдрома гипогенезии оромандибулярной области и конечностей (Hall).

Тип I		Тип II		Тип III		Тип IV		Тип V	
A	Гипоглоссия	A	Гипоглоссия-гиподактилия	A	Языко-нёбный анкилоз	A	Внутриротовые перетяжки и сращения	A	Синдром Ханхарт
B	Аглоссия	B	Гипоглоссия-гипомелия	B	С гипоглоссией	B	С гипоглоссией	B	Синдром Чарли М
		C	Гипоглоссия-гиподактиломелия	C	С гипоглоссией-гиподактилией	C	С гипоглоссией-гиподактилией	C	Синдром Пьерра-Робена
				D	С гипоглоссией-гипомелией	D	С гипоглоссией-гипомелией	D	Синдром Мебиус
				E	С гипоглоссией-гиподактиломелией	E	С гипоглоссией-гиподактиломелией	E	Синдром амниотических перетяжек

Таблица 2

Аномалии, сопутствующие аглоссии / гипоглоссии

Челюстно-лицевые	Зубо-челюстные	Пороки конечностей	Сердечно-сосудистые	Центральной нервной системы	Висцеральные	Функциональные	Эндокринные
• Микроцефалия • Асимметрия лица • и челюстей • Микрогнатия • Гипоплазия подбородка • Выпуклый профиль • Нижнечелюстная прогнатия • Гипоплазия венечного отростка • Отсутствие ветви нижней челюсти • Микростомия • Агенезия нижней губы • Срединная расщелина/расщелина верхней/нижней губы • Дистопия ушной раковины • вентро-медиально • Эпидермоидные кисты • верхнего века	• Анодонтия/гиподонтия • Врожденное отсутствие резцов • нижней челюсти • Аномалии зубов • Протрузия верхних передних зубов • Билиateralная скуленность зубов • Сингнатия • Уплотнение нижнечелюстной арки • Расщелина нёба • Внутриворотные синехии • Внутриворотные тяжи	• Пороки дистальные плечевой / бедренной кости, одно/двухсторонние • Синдактилия • Костная форма синдактилии • Гемимелия/перомелия • Дисплазия ногтевых пластин	• Артериальная гипертензия • Ишемическая болезнь сердца • Системический шум • Декстракордия • Дефект межжелудочковой перегородки • Воронкообразная грудная клетка • Гипоплазия легочной ткани	• Задержка умственного развития • Одно/двухсторонняя недостаточность 6-й и 7-й пары черепных нервов	• Situs inversus • Атрезия двенадцатиперстной кишки • Атрезия пищевода • Гипоплазия надгортанника • Гастрошизис • Атрезия/стеноз хоан	• Дефект речи: невнятная, невозможность произношения литальных констант • Затруднение при кормлении / глотании в неонатальном периоде • Кондуктивная тугоухость	• Гипотиреоз

описали новорожденного с синдромом Ханхарта от неродственного брака здоровых родителей. У него был маленький язык, микрогнатия, отсутствовали кисти и стопы. Рентгенологически отсутствовали кости запястья и пястья, мезомелия левой большеберцовой кости, отсутствие большеберцовой кости справа, рудиментарные плюсневые кости справа. Пациент умер от пневмонии в возрасте девяти мес. Preis S. и соавт. [14] наблюдали трехлетнюю девочку с гипоглоссией, адонтией, эпидермоидом правого глаза, недостаточностью 6- и 7-й пары черепно-мозговых нервов, гиподактилией слева и дефектом межжелудочковой перегородки. Higashi K. и соавт. [18] описали девочку с аглоссией и персистенцией передней щечно-глоточной мембраны. Кроме того, у нее была атрезия пищевода, гипоплазированный надгортанник, птоз верхнего века слева, кондуктивная тугоухость, не характерные для данного синдрома. Mandai H. [20] и соавт. описали двухдневного ребенка, у которого аглоссия была диагностирована при трудностях интубации по поводу атрезии двенадцатиперстной кишки. Кроме того, аглоссия сочеталась с расщелиной нёба и микрогнатией, создавшие трудности при проведении анестезии и мероприятий по предотвращению аспирации в послеоперационном периоде. Kantaruga P. и соавт. [21] описали тайскую девочку с умеренной задержкой психического развития, гипотиреозидизмом, микроцефалией, микросомией, уплощением верхнечелюстной арки, врожденным отсутствием зубов на нижней челюсти, персистенцией щечно-глоточной мембраны, аглоссией и микрогнатией.

Изолированная или с минимальными сопутствующими патологиями аглоссия / гипоглоссия описана лишь в единичных случаях. Amor D.J. и соавт. [22] описали новорожденную девочку с гипоглоссией, микрогнатией и situs inversus, a Shokeir M.H. [23] в своем наблюдении описывал у пациента, помимо гипоглоссии, только наличие эпиканальной складки. Таким образом, все многообразие сочетания пороков развития с аглоссией / гипоглоссией сведены нами в табл. 2.

У наблюдаемых нами пациентов, девочки Т. и мальчика С., была обнаружена задержка речевого развития с невозможностью произносить чисто язычные звуки. Отсутствие нарушения питания и глотания отражает адаптивные резервы, но не в отношении формирования речи, о чем пишут также и другие авторы [9, 17, 24]. Khalil K.C. и соавт. [24] описали случай 30-летнего пациента с аглоссией. У него была гипоплазия нижней и верхней челюсти, тем не менее, пациент был способен управлять функциями рта, но с небольшими трудностями. Таким образом, дефицит мышечной активности и длительное сохранение изолированной гипоглоссии приводило к дизокклюзии и задержке развития зубочелюстного аппарата. Как следствие, речевое развитие и глотание у наблюдаемых нами детей были ниже среднего уровня. По этой причине крайне важно налаживание естественного вскармливания, так как бульбарные расстройства при данной патологии не описаны, а формирование пищевого комка в ротовой полости крайне важно для нормального пищеварения. Стоит отметить, у мальчика функциональные расстройства были минимально выражены. Сохранение нормальной вкусовой чувствительности, по-видимому, возможно вследствие наличия вкусовых сосочков на дне ротовой полости и мышечном валике языка.

Стоит отметить, что такие пациенты не нуждаются в реконструкции языка, так как питание, глотание и вкусовая чувствительность, как правило, интактны, а речь не улучшается после реконструкции. Единственным показанием к проведению реконструктивных операций или ортодонтическому лечению является малокклюзия.

Хороший и стойкий результат ортодонтического лечения, проводимый в течение 2 лет 9 мес у пациента в возрасте 15 лет и сохраняющийся в течение 9 лет наблюдения описал Goto S. [25]. На заре развития аппаратов для компрессионо-дистракционного остеогенеза нижней челюсти Kollar E.M. [26] описал опыт удлинения нижней челюсти у ребенка с синдромом Ханхарта, однако отдаленные результаты представлены не были. Однако многие авторы сходятся во мнении, что ведение таких пациентов должно проводиться мультидисциплинарной командой для ранней реабилитации, ортодонтической коррекции и формирования оральных навыков [27].

Заключение

Аглоссия / гипоглоссия – крайне редкое состояние, патогенез которого можно объяснить нарушением роста латерального язычного валика и язычного бугорка на 4-й неделе гестации, этиология которого до сих пор остается дискутабельной. В настоящий момент нет единого мнения о тактике ведения таких пациентов в силу малого количества наблюдений. В большинстве случаев тактика выжидательная до момента возможности проведения ортогнатического этапа лечения, если не развиваются жизнеугрожающие состояния (нарушения питания или дыхания), однако указаний в литературе на подобные случаи не встречались.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Moore K.L. Rio de Janeiro: Editora Guanabara; 1982. *Embriologia Clínica*. 3^a ed; p. 442. [Google Scholar]
- Salles F., Anchieta M., Costa Bezerra P., Torres M.L., Queiroz E., Faber J. Complete and isolated congenital aglossia: case report and treatment of sequelae using rapid prototyping models. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008; 105: 41–7.
- Kantaputra P., Tanpaiboon P. Thyroid dysfunction in a patient with aglossia. *Am J Med Genet A*. 2003; 122A(3): 274–7.
- Felício C.M., Desenvolvimento normal das funções estomatognáticas. *Tratado de fonoaudiologia* 2004.s; pp. 195–211.
- Rasool A., Zaroo M.I., Wani A.H., Darzi M.A., Bashir S.A., Bijli A.H., Rashid S. Isolate aglossia in a six year old child presenting with impaired speech: a case report [Internet] *Cases journal*; content/pdf/1757–1626–0002–0000007926 [cited 214]. Available at: <http://www.casesjournal.com/content/2/1/7926>
- Kumar P., Chaubey K.K. Aglossia: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2007; 25(1): 46–8.
- Dogan D.G., Dogan M., Aslan M., Menekse E., Yakinci C. Hanhart syndrome. *Genet. Counsel*. 2010; 21: 359–62.
- Julius A. Klausstiftung Furvererbungseting Sozialanthropologie and Rassenhygiene. Zurich 1950; 25: 531–44.
- Hall B.D. Aglossia- adactylia. *Birth Defects. Orig Artic Ser*. 1971; 7: 233– 6.
- Hanhart E. Ueber die Kombination von Peromelie mit Mikrognathie, ein neues Syndrom beim Menschen, entsprechend der Akroterias congenita von Wriedt und Mohr beim Rind. *Arch. Klaus Stift. Vererbungsforsch*. 1950; 25: 531–43.
- Tuncbilek E., Yalcin C., Atasu M. Aglossia-adactylia syndrome (special emphasis on the inheritance pattern). *Clin Genet*. 1977 Jun; 11(6): 421–3.
- Robinow M., Marsh J.L., Edgerton M.T., Sabio H., Johnson G.F. Discordance in monozygotic twins for aglossia-adactylia, and possible clues to the pathogenesis of the syndrome. *Birth Defects Orig. Art. Ser*. 1978; XIV(6A): 223–30.
- Opitz J.M. The developmental analysis of human congenital anomalies, *Prog Clin Biol Res*. 1982; 104: 15–44.
- Preis S., Majewski F., Hantschmann R., Schumacher H., Lenard H.G. Goldenhar, Moebius and hypoglossia-hypodactyly anomalies in a patient: Syndrome or association? *Eur J Pediatr* 1996; 155: 385–9
- Robertson S.P., Bankier A. Oromandibular limb hypogenesis complex (Hanhart syndrome): a severe adult phenotype. (Letter) *Am. J. Med. Genet*. 1999; 83: 427–9.
- Chandra Sekhar H.K., Sachs M., Siverls V.C. Hanhart's syndrome with special reference to temporal bone findings. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng*. 1987; 96: 309–14.
- De Smet L., Schollen W. Hypoglossia-hypodactyly syndrome: report of 2 patients. *Genet. Counsel*. 2001; 12: 347–52.
- Camera G., Ferrari G., Rossello M.I., Camera A. 'Angel-shaped phalanx' in a boy with oromandibular-limb hypogenesis. (Letter) *Am. J. Med. Genet*. 2003; 119A: 87–8.
- Higashi K., Edo M. Conductive deafness in aglossia. *J Laryngol Otol* 1996; 110: 1057–9.
- Mandai H., Kinouchi K. Perioperative management of a neonate with aglossia-adactylia syndrome. *Mausi*. 2001; 50: 773–5. Opitz (1982)
- Kantaputra P., Tanpaiboon P. Thyroid dysfunction in a patient with aglossia. *Am J Med Genet A*. 2003; 122: 274–7.
- Amor D.J., Craig J.E. Situs inversus totalis and congenital hypoglossia. *Clin Dysmorphol*. 2001; 10: 47–50.
- Shokeir M.H., Short stature, absent thumbs, flat facies, anosmia and combined immune deficiency (CID). *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1978; 14(6A): 103–16.
- Khalil K.C., Dayal P.K., Gopa Kumar R., Prashanth S. Aglossia: A case report. *Quintessence Int*. 1995; 26: 359–60.
- Goto S., Tanaka S., Iizuka T. A case report of congenital aglossia. *Aichi Gakuin Dent Sci*. 1991; 4: 7–14.
- Kollar E.M., Diner P.A., Vazquez M.P., Accart G., Pirolo M. [Bone distraction using an external fixator: a new mandibular lengthening technic. A preliminary study apropos of 2 cases of children with mandibular hypoplasia]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 1994; 95(6): 411–6.
- Bommarito S., Zanato L.E., Vieira M.M., Angelieri F. Aglossia: Case Report. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2015; 20(1): 87–92. doi:10.1055/s-0034-1544116

Поступила 07 мая 2019

Принята в печать 24 июня 2019

К ст. А. Ю. Кузусева и соавт.



Рис. 1. Внешний вид ребенка Т.



Рис. 3. Внешний вид ребенка С.

К ст. В. Б. Кацунеева и соавт.

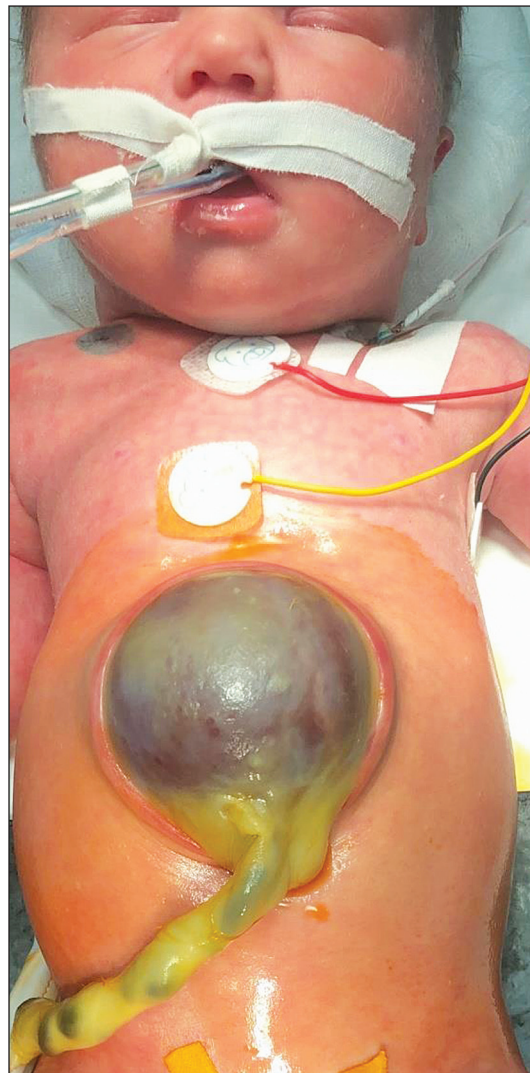


Рис. 1. Внешний вид ребёнка Л. с омфалоцеле.

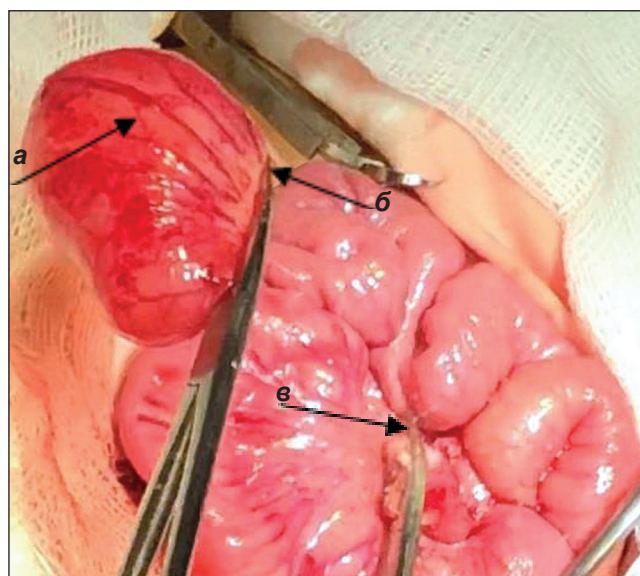


Рис. 2. Резецирован изолированный фрагмент тонкой кишки с энтерокистозомой (а): б – дистальный зажим, наложенный на брыжейку кишки с энтерокистозомой; в – проксимальный зажим, наложенный на брыжейку кишки с энтерокистозомой.