

**СИНДРОМЫ ПРИ ПОРАЖЕНИИ
ОРГАНА ЗРЕНИЯ
В СОЧЕТАНИИ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ
ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ**

Бишкек 2016

ГОСУДАРСТВЕННОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
КЫРГЫЗСКО-РОССИЙСКИЙ СЛАВЯНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ
Кафедра офтальмологии и оториноларингологии

**СИНДРОМЫ ПРИ ПОРАЖЕНИИ
ОРГАНА ЗРЕНИЯ
В СОЧЕТАНИИ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ
ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ**

Учебное пособие

Бишкек 2016

УДК 617.7(075.8)
ББК 56.7
С 38

Рецензенты:

Ч.С. Базарбаева, канд. мед. наук, доцент,
М.А. Мадаминова, канд. мед. наук, доцент

Составители:

М.К. Дикамбаева, Л.Б. Гогаева

Рекомендовано к изданию Ученым советом
медицинского факультета КРСУ

С 38 СИНДРОМЫ ПРИ ПОРАЖЕНИИ ОРГАНА ЗРЕНИЯ В СОЧЕТАНИИ С
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЧЕЛЮСТНОЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ: учеб, пособие / сост.
М.К. Дикамбаева, Л.Б. Гогаева. Бишкек: Изд-во КРСУ, 2016. 80 с.

ISBN 978-9967-19-361-1

В учебном пособии представлены синдромы одновременного поражения органа зрения и зубо-челюстной системы. Рассматриваются вопросы клиники, диагностики, дифференциальной диагностики и лечения данных заболеваний.

С 4108130000-16
ISBN 978-9967-19-361-1

УДК 617 7(07 VI)
ББК 56.7
© ГОУВПО КРСУ, 2016

СОДЕРЖАНИЕ

БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА.....	5
БОЛЕЗНЬ КЛИППЕЛЯ - ФЕЙЛЯ (синдром короткой шеи).....	9
БОЛЕЗНЬ МИКУЛИЧА.....	11
БОЛЕЗНЬ РЕЙТЕРА (уретро - окуло - синовиальный синдром).....	13
БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГАУЗЕНА.....	15
СИНДРОМ АЛЬБЕРС - ШЕНБЕРГА (мраморная болезнь).....	18
СИНДРОМ АПЕРА (акроцефалосиндактилия.....	20
СИНДРОМ БЛОХА - СУЛЬЦБЕРГЕРА (инфантильный пигментный дерматоз - incontinentia pigmenti).....	22
СИНДРОМ БОГОРАДА (синдром «крокодиловых слез»).....	24
СИНДРОМ БОННЕВИ - УЛЬРИХА (синдром множественных абартов).....	25
СИНДРОМ ВЕЙЕРСА - ТИРА (синдром окуловертебральной дисплазии).....	27
СИНДРОМ ГЕЕРФОДТА.....	28
СИНДРОМ ГОЛЬЦА - ГОРЛИНА (дермальная фокальная гипоплазия, базальноклеточный невус в сочетании с множественными аномалиями развития).....	30
СИНДРОМ Г РЕЙТА (семейный гипертелоризм).....	32
СИНДРОМ КРУЗОНА (черепно-лицевой дизостоз, или черепно-лицевая дисплазия).....	33
СИНДРОМ ЛАЙЕЛЛА.....	35
СИНДРОМ МЕБИУСА (синдром врожденного окулофациального паралича, синдром фациальной диплегии).....	37
СИНДРОМ МЕЙЕР - ШВИККЕРАТА - ГРЮТЕРИХСА - ВЕЙЕРСА (синдром окуло-дентодигитальной дисплазии)	39
СИНДРОМ МИНКОВСКОГО - ШОФФАРА (микросфероцитарная анемия, микроцитемия).....	40
СИНДРОМ ПФАУНДЛЕРА - ГУРЛЕР (синдром мукополисахаридозов).....	42
СИНДРОМ РИГЕРА (мезодермальная дисгенезия роговицы и радужки).....	44
СИНДРОМ ПЬЕРА РОБЕНА.....	46
СИНДРОМ РОМБЕРГА (болезнь Парри - Ромберга, прогрессирующая гемиатрофия лица).....	48
СИНДРОМ РОССОЛИМО - МЕЛЬКЕРСОНА - РОЗЕНТАЛЛЯ.....	50

СИНДРОМ СЛЮДЕРА (синдром крылонёбного узла).....	52
СИНДРОМ СТИВЕНСА - ДЖОНСОНА.....	55
СИНДРОМ СТИКЛЕРА (наследственная прогрессирующая артро-офтальмопатия).....	58
СИНДРОМ СТЮЖ - ВЕБЕРА - КРАББЕ.....	59
СИНДРОМ СЪЕГРЕНА.....	61
СИНДРОМ ТОМСОНА (нижнечелюстно-лицевой дизостоз)	67
СИНДРОМ УРБАХА - ВИТЕ (липоидный гиалиноз кожи и слизистых оболочек полости рта, гортани и глотки).....	69
СИНДРОМ ФРАНЧЕСКЕТТИ (мандибулофациальный дизостоз).....	71
СИНДРОМ ХАГЕМАНА - ПОЧТМАНА (синдром цилиарного узла).....	73
СИНДРОМ ХАЛЛЕРМАНА - ШТРАЙФА – ФРАНСУА.....	75
СИНДРОМ ЧАРЛИНА (синдром назоцилиарного нерва).....	77

БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА

С 1871 года рецидивирующий гипопион-иридоциклит называли септическим иридоциклитом или офтальмией-лента. Некоторые авторы отмечали с рецидивирующим гипопион-иридоциклитом поражение кожи и афтозный стоматит. В 1930 году это заболевание было описано офтальмологом Адамантиадисом. А в 1937 году турецкий врач-дерматолог Н. Behcet объединил в один синдром рецидивирующий гипопион-иридоциклит, афтозный стоматит, изъязвление половых органов и поражение кожи, которые до этого были известны многим как отдельные заболевания.

Заболевание чаще встречается в странах Ближнего Востока и на побережье Средиземного моря (для определенных областей стран Средиземноморья болезнь является эндемичной), в любое время года, поражаются лица разных возрастов, но чаще мужчины молодого и среднего возраста.

Этиология. Этиология болезни Бехчета окончательно не установлена. Еще Бехчет предположил вирусную природу заболевания, обнаружив внутри- и внеклеточные элементарные тельца в афтах слизистой оболочки полости рта. В 1952 году турецкий офтальмолог Zezeg выделил вирус из стекловидного тела и субретинальной жидкости больных, а в 1956 году ему во время обострений заболевания удалось выделить вирус из мочи и крови.

При патологоанатомическом исследовании соскобов из язв слизистой оболочки полости рта и половых органов, энуклеированных глаз, тканей и органов умерших от данного заболевания, а также экспериментальных животных отмечены периваскулярные круглоклеточные инфильтраты, геморрагии, очаги некроза в головном мозгу. Кроме того, обнаружили геморрагическую пневмонию, эндофтальмит, дегенеративные изменения в сетчатке и зрительном нерве, фибриноидный некроз артерий сетчатки.

В 1961 году А.С. Терентьева с соавт. при гистологическом исследовании таза больного, ослепшего от болезни Бехчета, обнаружили, что картина схожа с симпатическим воспалением (экссудативно-пролиферативное с гранулематозными клеточными инфильтратами сосудистого тракта). Из сосудистого тракта они приготовили взвесь в физиологическом растворе в строго стерильных условиях и ввели ее в переднюю камеру глаза курицы. Через 2-3 недели возникло заболевание второго неповрежденного глаза в виде увеита с преципитатами.

В 1964 году А. Mortada и L. Imami впервые в Египте выделили вирус из эпителиальных клеток гипопиона, соскоба с язв слизистой оболочки полости рта, с кожи наружных половых органов и из лейкоцитов крови во время лихорадки. Они считали, что причиной поражения глаз при болезни Бехчета является вирус нейроэпителиальных клеток радужки, цилиарного тела и сетчатки, который

находится в дремлющем состоянии, а при активизации вызывает вторичный васкулит в сосудистой оболочке и сетчатке и дает характерную картину увеита и ретинита. Очевидно, пораженные вирусом лейкоциты слизистой оболочки полости рта, кожи мошонки и больного глаза переносят вирус в кровь, что вызывает лихорадочное состояние. Через несколько дней в организме вырабатываются антитела, вирус инактивируется и язвы заживают.

М.А. Морозов с соавт. также сообщали об изолировании вируса из конъюнктивы глаз больного данным заболеванием. Борос с соавт. подчеркивают значение гиперсенсibilизации в патогенезе болезни Бехчета. Бсар с соавт. установили роль аутоиммунного фактора в патогенезе болезни Бехчета. Иммунные ферменты, похожие на таковые при различных коллагенозах, и гипотеза об отложении иммунного комплекса интраваскулярно и интраокулярно является наиболее принятой гипотезой механизма повреждения тканей при болезни Бехчета.

Иммунологические исследования крови (1972 г., Аоки) выявили, что уровень гемоглобина и фибриногена у пациентов с болезнью Бехчета выше, а трансферрина ниже, чем у здоровых лиц, что, возможно, связано с реакцией типа «антиген-антитело».

В 1972 году Шимада с соавт. определили хемотаксическую активность внутриглазной жидкости и выявили ее связь с активностью процесса в глазу. А Когуре с соавт. в 1978 году выявили, что фибринолитическая активность крови больных болезнью Бехчета повышается, особенно глазных проявлений заболевания, и понижается, когда обострение достигает наивысшей стадии.

Клиника. Начинается заболевание внезапно и протекает виде приступов, которые продолжаются от нескольких дней до нескольких недель и затем рецидивируют в течение многих лет. Как правило, поражаются оба глаза, иногда одновременно, чаще в разные сроки. В трети случаев наблюдается триада симптомов. Инкубационный период неизвестен. Заболевание редко начинается с глазной симптоматики, чаще появляется недомогание и лихорадка, затем появляются афты на слизистой оболочке полости рта и языка, изъязвляются половые органы, поражается кожа. Все эти явления проходят в течение 2—4 недель. В разные сроки от начала заболевания больные отмечают снижение зрения и развивается гипопион-иридоциклит, который с прогрессированием процесса развивается все чаще и протекает тяжелее.

Сначала появляется диффузная муть во влаге передней камеры, затем гипопион, а в стекловидном теле помутнения различной интенсивности. Гипопион и помутнения в стекловидном теле рассасываются довольно быстро. В результате повторных приступов образуются задние синехии, экссудат в области зрачка, развиваются стойкие помутнения в стекловидном теле, а также

осложненная катаракта, повышается внутриглазное давление. В заднем отрезке глаза имеются явления экссудативного хориоретинита и нейроретинита, перифлебита с кровоизлияниями в сетчатку и стекловидное тело, ретробульбарного неврита, папиллита, атрофии зрительного нерва, дегенеративных изменений в сетчатке. Часто процесс распространяется на все оболочки глаза, сопровождается гнойным конъюнктивитом и кератитом. Как правило, процесс заканчивается слепотой.

Вторым, наиболее частым симптомом болезни Бехчета, являются болезненные афты на слизистой оболочке полости рта, языке, которые имеют вид беловато-желтоватых пятен, окруженных красным ободком разной величины. Афты исчезают, не оставляя следов. Афтозный стоматит чаще других симптомов совпадает с обострением гипопион-увеита. Изъязвление половых органов проявляется поверхностными небольшими язвами у крайней плоти и на мошонке у мужчин, на внутренней поверхности половых губ и у входа во влагалище у женщин. В короткие сроки язвы исчезают, иногда оставляя пигментацию.

Поражения кожи встречаются в виде фолликулитов, фурункулов, узелковой эритемы, эрозивной эктодермии, пиодермии. Описаны и такие состояния, как тромбофлебиты, тромбозы вен конечностей, заболевания суставов по типу ревматоидного полиартрита, тонзиллит, орхит, мошоночные и кишечные кровотечения, перикардиты, множественные аневризмы; в поздней стадии - поражение нервной системы по типу менингоэнцефалита.

Лечение. Лечение заболевания симптоматическое — антибиотики широкого спектра действия, сульфаниламиды, салицилаты, противотуберкулезные, противосифилитические препараты, тканевая терапия, десенсибилизирующая терапия, переливание одногруппной крови, плазмы. Местно рентгенотерапия, кортикостероиды, мидриатики, аутогемотерапия, ультразвук.

Афты рта и половых органов обрабатывают различными антисептическими растворами, смазывают 10% раствором хромовой кислоты.

Применяют иммунодепрессанты (в комбинации с кортикостероидами), действие которых основано на торможении обмена нуклеиновых кислот и угнетении реакции клеточного деления иммунокомпетентных клеток. Для лечения применяли циклоспорин у пациентов, резистентных к лечению преднизолоном в комбинации с колхицином в течение 8-18 месяцев. На фоне применения иммунодепрессантов процесс приостанавливается, но обратного развития наступивших изменений не происходит.

Прогноз болезни Бехчета неблагоприятный, часто развивается полная слепота, иногда смертельный исход. У пациентов старше 40 лет прогноз более благоприятный.

БОЛЕЗНЬ КЛИППЕЛЯ - ФЕЙЛЯ (СИНДРОМ КОРОТКОЙ ШЕИ)

В 1912 году французские невропатолог М. Klippel и рентгенолог Andre Feil описали синдром короткой шеи и дали точное описание одного из патологических состояний, входящих в группу кранио-verteбральных аномалий.

Этиология. Заболевание носит наследственный характер, тип наследования аутосомно-доминантный. Чаще синдром встречается у женщин, в основном поражается левая сторона. В 10- 20 % случаев встречается в обоих глазах. Считается, что парадоксальная синкинезия связана с врожденным недоразвитием наружной прямой мышцы, ее превращением в соединительный тяж, а также с неправильным местом прикрепления мышцы к склере и с укорочением фасцикулярного аппарата. Эти анатомические изменения всегда влекут за собой при аддукции смещение центра глазного яблока кзади, т.е. сопровождаются ретракцией глаза из- за невозможности нормального расслабления измененной отводящей мышцы при повороте глаза кнутри.

Клиника. Синдром характеризуется слабостью рук и ног, переходящей позднее в спастические и паралитические параплегии и тетраплегии, глухотой, эпилептическими припадками, приступами головной боли. Отмечается укорочение шеи, низкая граница роста волос на затылке, ограничение подвижности головы. Укорочение шеи придает пациентам особый вид «человека- лягушки». Рентгенологическое исследование показывает, что это патологическое состояние заключается в уменьшении размеров тел шейных позвонков и даже их числа, в слиянии позвонков в общую недифференцированную костную массу, последствием чего и является короткая малоподвижная шея. В тяжелых случаях подбородок упирается в грудину, мочки ушей касаются плеч, затрудняется дыхание и глотание. Возможны асимметрия лица, расщепление мягкого нёба, волчья пасть, аномалии зубов, незаращение овального отверстия. Часто лицо без выражения, имеют место умственное недоразвитие и пороки развития нервной системы.

Со стороны таз отмечаются паралитическое косоглазие, гиперметропия, нистагм, синдром Горнера и Штиллинга - Тюрка - Дуана. Синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм) может осложниться гипотонией, обесцвечиванием радужки, катарактой, слезотечением, расширением конъюнктивальных, а иногда и ретинальных сосудов. Нередко присоединяется потливость соответствующей половины лица. Синдром Штиллинга - Тюрка - Дуана складывается чаще из полного ограничения подвижности этого же таза кнутри с его ретракцией; сужения глазной щели на стороне пораженного таза в момент поворота его внутри и расширения глазной щели при попытке поворота кнаружи. Отклонение

пораженного таза кверху (реже книзу) происходит одновременно с аддукцией в связи с расстройствами в состоянии нижней косой мышцы.

При синдроме Клиппеля - Фейля чрезмерное физическое напряжение может привести к внезапной смерти.

Лечение. В основном лечение симптоматическое, в некоторых случаях может быть предпринято хирургическое вмешательство.

БОЛЕЗНЬ МИКУЛИЧА

В 1892 году впервые данное заболевание описал немецкий хирург Johann Mikulicz.

Клиника. Заболевание развивается медленно в течение многих лет, начинается в возрасте 20—30 лет с постепенного прогрессирующего, симметричного, часто значительного увеличения слюнных желез (сначала околоушных, а затем и подчелюстных, подъязычных), затем и слезных желез. Постепенно нарушается и их секреторная функция. Иногда процесс распространяется даже на мелкие железы полости рта (щечные, губные и нёбные). Припухшие крупные железы подвижны, эластичны, с гладкой поверхностью, безболезненные, величиной с орех и более. Нагноения желез никогда не происходит. В процесс вовлекаются лимфатические узлы, могут быть поражены и лимфатические органы.

Далее развивается смещение глазных яблок кнутри и книзу и их выпячивание вперед. Движения глаз в разной степени ограничены, иногда отмечается диплопия. Кожа век растянута, иногда утолщена, может быть цианотична, в ней видны расширенные вены, в толще век могут быть кровоизлияния, конъюнктива гиперемирована. На глазном дне иногда диагностируются неврит зрительного нерва, периваскулиты, кровоизлияния, явления застойного диска зрительного нерва.

Патологоанатомические изменения проявляются в виде лимфоматоза и реже гранулематоза слезных и слюнных желез. Лимфоматоз характеризуется диффузной гиперплазией лимфоидных клеток - лимфоцитов и лимфобластов, образованием фолликулов, а затем фиброзом паренхимы желез. При грануломатозе имеются лимфоидные, эпителиоидные и плазматические клетки, а также клетки типа Штернберга и Лангханса, и тогда картина похожа на лимфогранулематоз и туберкулез.

Лимфоматоз слезных и слюнных желез может быть самостоятельным заболеванием и при общем лимфоматозе.

Прогноз при общем лимфоматозе неблагоприятный, при ограниченной форме - благоприятный.

Дифференцировать болезнь следует с хроническим продуктивным сиаалоаденитом, слюннокаменной болезнью, опухолями слюнных желез, синдромом Сьегрена, т.к. у больных имеются субъективные жалобы на сухость в глазах, во рту, а также явления конъюнктивита.

БОЛЕЗНЬ РЕЙТЕРА (УРЕТРО-ОКУЛО-СИНОВИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ)

В 1916 году впервые это заболевание описал немецкий врач Hans Reiter у военнослужащих во время эпидемических вспышек кишечных инфекций.

Этиология. Болезнь Рейтера является хроническим воспалительным процессом, характеризующимся триадой симптомов: уретритом, артритом, конъюнктивитом. Заболевание развивается после некоторых острых инфекций мочеполовых органов и кишечника, вызванных хламидиями. Развивается в основном в молодом возрасте (20-40 лет), преимущественно у мужчин.

Клиника. Начинается заболевание чаще с уретрита, который может быть острым, с обильным гнойным отделяемым, или хроническим. Он часто осложняется у мужчин простатитом, а у женщин - цервицитом. Через 5-7 дней после начала болезни у большинства больных развивается двусторонний фолликулярный конъюнктивит со скудным отделяемым, реже - с обильным гнойным. Он быстро проходит, редко наблюдается иридоциклит. Иридоциклит протекает с преципитатами на эндотелии роговицы, с экссудатом в передней камере, иногда даже гнойным и геморрагическим. В стекловидном теле появляются помутнения, на глазном дне возможна нейропатия, отек или кистозная дистрофия макулы; эпи-, преретинальный фиброз. Могут быть также хориоретинит и неврит зрительного нерва.

Через 1-4 недели после появления первых симптомов уретрита или энтероколита поражаются суставы главным образом нижних конечностей, суставы рук в процесс вовлекаются редко. При поражении суставов наблюдается лихорадка, иногда с ознобами. Наблюдаются симптомы сакроилеита. Изменения в суставах хорошо определяются рентгенологически и анализом синовиальной жидкости. Может быстро развиваться атрофия мышц, прилегающих к суставам, лимфаденит, особенно паховых узлов.

Возможны псориазоподобная сыпь, кератодермия, характеризующаяся появлением преимущественно на подошвах и ладонях небольших красных пятен, в центре которых имеется зона гиперкератоза. Появляются поверхностные безболезненные эрозии на слизистых оболочках полости рта, языка, головки полового члена. Эти изменения исчезают при улучшении состояния.

У некоторых пациентов могут развиваться перикардит, миокардит, аортит с формированием недостаточности клапанов аорты, гломерулонефрит,

пиелонефрит, амилоидоз, полиневриты, паротит, орхит, стоматит, энцефаломиелит и психозы. Длится заболевание 3-6 месяцев и заканчивается полным выздоровлением, но могут наблюдаться рецидивы, которые приводят к развитию катаракты, вторичной глаукомы и слепоты. При остром течении заболевания с поражением внутренних органов и центральной нервной системы возможен летальный исход.

Дифференцируют заболевание с синдромом Бехчета и Стивенса - Джонсона.

Лечение. В лечении данного синдрома применяют антибиотики, кортикостероиды, нестероидные противовоспалительные средства, симптоматическое лечение.

БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГАУЗЕНА

Впервые в 1882 году немецкий патолог Friedrich D. Recklinghausen описал клинко-патологическую картину нейрофиброматоза.

Этиология. Заболевание чаще носит наследственный или семейный характер, тип наследования аутосомно-доминантный. Заболевание может проявляться с рождения или в первое десятилетие жизни, мужчины болеют в 2 раза чаще, чем женщины.

Клиника. Для этого заболевания характерно сочетание множественных нейрофибром по ходу нервных стволов, кожных пятен цвета «кофе с молоком» с различными аномалиями развития органов как эктодермального, так и мезодермального происхождения.

Нейрофиброматоз делится на периферический, центральный и комбинированный.

При периферическом нейрофиброматозе определяются множественные кожные и подкожные фибромы, нейрофибромы, невриномы; пятна на коже цвета «кофе с молоком», связанные с поражением периферических нервов. Постепенно число и размеры этих пятен увеличиваются. Появление на коже у ребенка пятен размером более 5 мм, а в юношеском возрасте более 15 мм свидетельствует о возможности развития болезни Реклингаузена.

При центральной форме нейрофиброматоза опухолевидные образования растут из оболочек черепно-мозговых, спинномозговых и симпатических нервов. Фиброматозные узлы в головном и спинном мозге, костях приводят к неврологическим, психическим, гормональным и костным нарушениям. Дети отстают в физическом и умственном развитии.

Первым признаком синдрома являются множественные овальной формы «кофейные» пятна на коже, чаще расположенные на груди, животе и спине.

Глазные симптомы могут быть иногда единственным признаком нейрофиброматоза. Нейрофиброматозные узлы могут располагаться на

придатках глаза, в самом глазном яблоке и орбите. Часто встречается нейрофиброматоз век (почти всегда верхних): нейрофибромы век представляют собой плотные узловатые безболезненные новообразования, плотно связанные с конъюнктивой. Веки утолщены, могут свисать, иногда имеют синюшный оттенок, опухоли могут захватывать лоб, висок, орбиту. Часто поражение век сочетается с гипертрофией соответствующей половины лица и повышением внутриглазного давления в одноименном глазу.

На конъюнктиве глазного яблока новообразования имеют вид отдельных узелков или узловатых тяжей в виде четок. В процесс может вовлекаться и сосудистая оболочка, чаще радужка. В радужке появляются новообразования в виде узелков округлой формы, величиной с просыное зернышко, а в хориоидее - серовато-белые полосы. Поражение сосудистой оболочки может приводить к нарушению оттока внутриглазной жидкости и развитию вторичной глаукомы. Иногда наблюдаются гетерохромия радужки, микрокорнея, микрофтальм, вывих хрусталика.

При интраорбитальном расположении опухоли диагностируются птоз, экзофтальм, параличи и парезы глазодвигательных мышц; а при локализации узлов внутри черепа - застойный диск зрительного нерва.

Часто встречается диспластичность в строении лица: гипертелоризм, аномалии развития глазных щелей, неправильная форма черепа, асимметрия разных отделов черепа, особенно лицевого, включая орбиту. Очень часто при синдроме страдает интеллект и отмечаются эндокринные нарушения.

Не всегда бывают выраженные формы синдрома, некоторые симптомы могут отсутствовать. Периферическая форма имеет относительно длительное и доброкачественное течение, хотя может перейти в злокачественный процесс.

При рентгенологическом исследовании орбит обнаруживаются изменения гиперпластического (гиперостоз) или атрофического (деформация и деструкция костей орбиты) характера. Канал зрительного нерва неравномерно расширен и приобретает форму вертикального овала, стенки его узурируются или разрушаются.

При патологоанатомическом исследовании находят множество узлов нейрофибром или невринол от 2 мм до нескольких сантиметров в диаметре. Иногда встречаются опухоли значительной величины.

Данный синдром следует дифференцировать с туберозным склерозом, другими факоматозами, опухолями, кистами орбиты и глазного яблока.

СИНДРОМ АЛЬБЕРС - ШЕНБЕРГА (МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ)

Мраморная болезнь - редко встречающееся врожденное заболевание диспластического характера, проявляющееся диффузным остеосклерозом большинства костей скелета. Болезнь впервые описана немецким рентгенологом и хирургом Heinrich Albers - Schonberg в 1904 году.

Этиология. Этиология неизвестна, в большинстве случаев заболевание носит семейный характер и передается по наследству. Описаны также спорадически возникающие случаи болезни. Заболевание встречается во всех возрастных группах, на всех континентах, в равной степени у мужчин и женщин. При синдроме нарушается координация процессов костеобразования и развития сосудистой системы: патологическое разрастание костей вытесняет кроветворную ткань. Костномозговые полости резко уменьшаются или полностью облитерируются, что ведет к тяжелому, прогрессирующему нарушению кроветворения и смерти. В развитии болезни придается значение также гиперфункции паращитовидных желез, чрезмерно высокому содержанию в пище витамина Д.

Клиника. Выделяют 2 формы заболевания: аутосомно-рецессивную или злокачественную и аутосомно-доминантную относительно доброкачественную.

Общими симптомами заболевания являются чрезмерная ломкость костей с последующим быстрым срастанием отломков; вторичная анемия; увеличение печени, селезенки, лимфатических узлов; может быть гидроцефалия; повышение внутриглазного давления; отставание в физическом развитии различной степени; понижение слуха.

При заболевании уже у новорожденных имеется резкое снижение зрения или слепота из-за атрофии зрительных нервов, которая развивается в результате склеротического утолщения костей основания черепа и сужения отверстий и каналов, чаще зрительного. Больные дети долго не могут ходить, зубы у них появляются очень поздно, легко выпадают, поражаются кариозным процессом, который может осложниться остеомиелитом челюстей и некрозом, чаще нижней челюсти. Офтальмологическими симптомами являются уплощение орбит и экзофтальм, косоглазие и нистагм, нарушение конвергенции, застойные диски, первичная и вторичная атрофия зрительных нервов.

Важнейшим в диагностике является рентгенологическое исследование, которое дает характерную картину изменений почти всех костей, в том числе и позвонков.

Картина рентгенограмм скелета и обусловила название данного заболевания. На снимках обнаруживают необычную резкую плотность, гомогенность, бесструктурность костей, как будто они состоят из белого мрамора. Форма и размеры костей остаются нормальными. В костях черепа в первую очередь поражаются те, которые имеют хрящевое происхождение. Вместе со склерозом

костной ткани отмечается сужение каналов черепных нервов, облитерируются придаточные пазухи носа. В теле позвонков центральная часть просветлена, а по ходу замыкающих пластинок образуются плотные широкие полосы.

Патологические переломы костей чаще возникают в подвертельной области бедренной кости, реже в других трубчатых костях и ребрах. Оскольчатые переломы встречаются редко, чаще плоскость перелома поперечная или косая, дифференциальный диагноз в типичных случаях не затруднен. При маловыраженных или нетипичных рентгенологических изменениях дифференциальную диагностику проводят с остеопорозом, остеосклеротической анемией, остеомиелофиброзом, лейкозами, лимфогранулематозом, последствиями отравления свинцом, фосфором, особенно фтором, с некоторыми формами болезни Педжета, остеокластическими множественными метастазами, особенно рака предстательной железы. В детском возрасте остеосклероз может вызываться лекарственной терапией врожденного сифилиса, а также при гипервитаминозе «А» и «Д».

Лечение. Лечение симптоматическое с временным улучшением. Назначают препараты железа, кортикостероиды, повторные переливания крови, общеукрепляющее лечение.

СИНДРОМ АПЕРА (АКРОЦЕФАЛОСИНДАКТИЛИЯ)

Врожденная аномалия, родственная синдрому Крузона, была детально описана французским педиатром Eugene Apert в 1906 году. Это симптомокомплекс наследственных аномалий, характеризующийся сочетанием деформаций лицевой части черепа, синдактилией и другими дефектами костной системы.

Этиология. Причинами возникновения синдрома могут быть повреждения и неправильное развитие I-й жаберной дуги эмбриона в результате заболевания матери во время беременности инфекционными заболеваниями (грипп, краснуха, сифилис, менингит, туберкулез) или облучения матери рентгеновскими лучами. Синдром чаще наблюдается у детей пожилых родителей. Тип наследования аутосомно-доминантный. Одновременные аномалии мозгового и лицевого черепа, глаз, дистальных конечностей объясняют тем, что все эти органы развиваются из зачатков одной и той же области.

Клиника. Со стороны глаз наблюдается разнообразная патология: мелкие плоские орбиты вследствие утолщения костей; экзофтальм, обусловленный уменьшением объема глазницы; антимонолоидный вид глазных щелей, птоз, гипертелоризм, расходящееся косоглазие, нистагм, кератоконус, подвывих

хрусталика, катаракта, пигментная дегенерация сетчатки, застойные диски с последующей атрофией зрительного нерва.

При акроцефалосиндактилии наблюдается деформация черепа типа башенного из-за раннего закрытия продольных и поперечных швов черепа, иногда имеется синостоз всех швов черепа и в связи с этим изменения лица, расширенный корень носа, высокое нёбо, «волчья пасть», гипоплазия верхней челюсти, выступающая нижняя челюсть. Имеется синдактилия (сращение пальцев кисти и стоп), большие пальцы остаются всегда свободными, сращение может быть кожным, костным, перепончатым. Реже бывает полидактилия. Иногда наблюдаются пороки развития позвонков, карликовый рост; пороки сердца, дисплазия почек и поджелудочной железы, адипозогенитальная дисплазия, пороки развития наружного уха, заращение заднего прохода. Наблюдается умственная отсталость.

Дифференциальная диагностика проводится с синдромами Крузона, Грейга, Карпентера.

Лечение. Лечение симптоматическое.

Прогноз для жизни неблагоприятный, т.к. много разнообразных морфологических пороков.

СИНДРОМ БЛОХА - СУЛЬЦБЕРГЕРА (ИНФАНТИЛЬНЫЙ ПИГМЕНТНЫЙ ДЕРМАТОЗ - INCONTINENTIA PIGMENTI)

Впервые синдром описали швейцарские врачи Bruno Bloch в 1925 году и Marion Sulzberger в 1928 году.

Этиология. Этиология данного состояния неизвестна. Ранее многие авторы считали это заболевание врожденным и связывали его с вирусным заболеванием матери в период беременности (краснуха, герпес), некоторые предполагали посттравматическую инфекцию плода, говорили об аллергическом происхождении болезни, так как в крови в начальной стадии имеется эозинофилия.

В настоящее время большинство авторов относит синдром к наследственной эктодермальной аномалии. Тип наследования Х-сцепленный, доминантный с внутриутробной гибелью плодов мужского пола, поэтому встречается исключительно у женщин. Заболевание является врожденным, но может развиваться в течение первой недели после рождения и редко - в течение первого года жизни.

Клиника. При этом состоянии поражаются кожа, волосы, губы, глаза, центральная нервная система. Сразу после рождения у ребенка обнаруживается множество пузырьков, эритемы и узелки на коже конечностей, боковых

поверхностях туловища и животе. Содержание пузырей обычно прозрачное, в редких случаях мутное. Сразу или спустя 3 месяца после рождения появляются гипертрофические бородавки, исчезающие через несколько лет и оставляющие после себя пигментацию. Цвет пигментных участков коричневый, синеватый, фиолетовый с более светлыми краями, отмечается гиперкератоз. Волосы на голове тусклые, сухие, бесцветные, участки облысения, общая или частичная алопеция. В ряде случаев наблюдается отставание в росте, косолапость, деформация ушных раковин. Поражение центральной нервной системы наблюдается не всегда, но если имеет место, то проявляется очень тяжело в виде микроцефалии, гидроцефалии, эпилептических припадков, тетра- и параплегии, запоздалого психического развития.

Очень быстро обнаруживается и патология со стороны челюстно-лицевой области: запоздалое прорезывание как временных, так и постоянных зубов, частичное или полное отсутствие зубов; гипоплазия челюстей и альвеолярных отростков, расщелина губы и неба.

Со стороны органа зрения отмечают птоз, косоглазие, нистагм, очень часто врожденная катаракта, микрофтальм, поверхностные и глубокие кератиты, атрофия радужки, ретролентальная фиброплазия с отслойкой сетчатки, атрофия зрительного нерва, метастатическая офтальмия.

Из других непостоянных аномалий отмечают врожденные кардиопатии, синдактилия, дистрофия ногтей, врожденный вывих бедра.

Дифференцируют данное заболевание с синдромами Негели и Гольца.

Эффективного лечения нет.

СИНДРОМ БОГОРАДА (СИНДРОМ «КРОКОДИЛОВЫХ СЛЕЗ»)

Впервые этот синдром описан невропатологом Ф.А. Богорадом в 1928 году и назван синдромом «крокодиловых слез» за сходство этого феномена с появлением слезотечения у крокодила во время пожирания им своей жертвы.

Этиология. Богорад объяснял развитие данного синдрома прорастанием волокон *chorda tympani* во время регенерации по путям секреторных волокон слезной железы. Также этот синдром встречается после паралича лицевого нерва: большинство авторов считают, что развитие приобретенного синдрома зависит от регенерации секреторных волокон лицевого нерва после его паралича, прорастающих не в слюнную, а в слезную железу.

При врожденном синдроме патологические связи развиваются в ядрах отводящего, верхнего слюнного и лицевого нервов. Крайне редко «крокодиловы слезы» встречаются в комбинации с односторонним или двусторонним парезом

отводящего нерва. Отмечались случаи врожденного пареза отводящих нервов, сопровождающегося сильным слезотечением во время еды, а также снижением слуха, деформацией ушных раковин и другими аномалиями развития. Такие изменения были вызваны приемом матерями в первые 3 месяца беременности противозачаточных средств.

Клиника. Этот симптом может быть врожденным и приобретенным и характеризуется тем, что различная пища, независимо от вкусовых качеств, стимулирует усиленное слезоотделение. Иногда слезотечение вызывает только запах пищи, иногда твердая пища вызывает большее слезотечение, чем холодная и жидкая. Только жевательные движения, а также плач, связанный с психоэмоциональными переживаниями, слезотечением не сопровождаются.

Лечение. При синдроме Богорада рекомендуется блокирование парасимпатической иннервации слезной железы, общеукрепляющее лечение, витаминотерапия, климатолечение. При приобретенном синдроме иногда возможно хирургическое лечение.

СИНДРОМ БОННЕВИ- УЛЬРИХА (СИНДРОМ МНОЖЕСТВЕННЫХ АБАРТОВ)

В 1930 году немецкий педиатр Otto Ullrich впервые опубликовал описание клинической картины данного заболевания.

Этиология. В 1937 году Ульрих для объяснения патогенеза развития данных аномалий использовал гипотезу норвежского зоолога Kristine Bonnevie о механизме возникновения у аномально развивающихся мышинных эмбрионов ликворных блуждающих пузырей. К. Bonnevie считала, что пузыри представляют скопление жидкости из эмбрионального мозга, которая проникает в затылочную область (из IV желудочка) через овальное отверстие в тонкой крыше желудочка, которое всегда имеется у зародыша на 7-8-й неделе развития.

В 1949 году ряд авторов отметили возможность сочетания этого синдрома с синдромом Шершевского - Тернера. Ульрих различал 2 разновидности синдрома: симметричную форму двустороннего эндокринного генеза и асимметричную, одностороннюю с генезом образования ликворных пузырей. Первая форма представляет собой комбинацию синдрома Бонневи - Ульриха с синдромом Шершевского - Тернера. Односторонняя асимметричная форма - это не что иное, как простой синдром Бонневи - Ульриха, синдром множественных абартов.

Тип наследования - аутосомно-доминантный.

Клиника. При этом синдроме имеются многочисленные изменения в самых различных органах и системах. У пациентов отмечаются крыловидные складки на шее, пальцах, подмышечных и подколенных областях, дряблость кожи, параличи

и парезы двигательных нервов в различных сочетаниях; дефекты грудных мышц и бицепсов; воронкообразная грудь, гипоплазия грудных желез, а иногда увеличение их числа; небольшой рост, высокое нёбо, волчья пасть; гипоплазия нижней челюсти; уродливое развитие ушных раковин, реже пупочная грыжа; врожденные вывихи тазобедренных суставов, синдактилия; лимфоангиоэктатические отеки тыльных поверхностей кистей и стоп; врожденные пороки сердца. В некоторых случаях — психическая отсталость.

Аномалии со стороны органа зрения относятся к наружному экстрабульбарному отделу. Наблюдаются эпикантус, гипертелоризм, птоз, глазодвигательные нарушения. Кроме того, могут иметь место микрофтальм, колобома радужки, глаукома, малые размеры диска зрительного нерва, перераспределение пигмента в хориоидее.

При некоторых аномалиях возможно хирургическое лечение.

СИНДРОМ ВЕЙЕРСА - ТИРА (СИНДРОМ ОКУЛОВЕРТЕБРАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ)

В 1958 году немецкие педиатры Н. Weyers и С. Thier впервые описали случаи сочетанной аномалии развития в области глаз, лицевого черепа и позвоночника.

Клиника. У маленьких детей с краниофациальной дисплазией при рентгеновском исследовании позвоночника диагностируются изменения позвонков, тела которых имеют клиновидную форму, расщепленную с гипоплазированными ребрами. У таких пациентов наблюдается одностороннее изменение костей верхней и нижней челюстей, гиперплазия костной ткани верхней челюсти, макростомия с увеличением размеров рта, выраженная асимметрия лица. У новорожденных наблюдается наличие зубов, их преждевременное прорезывание и выпадение, гипоплазия корней зубов, аномальное расположение зубов, а также преждевременное заращение швов черепа, деформация носа, уродливое развитие ушных раковин.

Со стороны глаз отмечаются односторонний микрофтальм и даже анофтальм на стороне гипоплазии костной ткани верхней челюсти и макростомии; блефарофимоз (вследствие дисплазии костей орбиты), гипо- или дисплазия радужки, катаракта, глаукома. Зрительные функции в большинстве случаев резко снижены.

Заболевание имеет наследственный характер.

Дифференциальную диагностику следует проводить с синдромами Франческетти, Ульриха и Грейга.

Лечение при возможности хирургическое.

СИНДРОМ ГЕЕРФОДТА

Впервые синдром в 1909 году описал датский офтальмолог С.Ф. Heerfordt, назвав его febris uveo-parotidea subchronica. Болеют чаще взрослые, в молодом возрасте; реже - дети от 5 до 15 лет. Женщины страдают чаще, чем мужчины.

Этиология. Ранее многие ученые настаивали на туберкулезной этиологии данного заболевания. В настоящее время считают; что это саркоидоз — системное заболевание, относящееся к группе ретикулозов (поражение периферических лимфатических желез на шее, в надключичной, паховой, подмышечной областях и т.д.). Могут поражаться внутригрудные лимфоузлы, костная система, кожа, мышцы.

Клиника. Заболевание обычно двустороннее, сопровождается лихорадкой и продолжительной субфебрильной температурой. Полный синдром состоит из триады симптомов:

- 1.Иридоциклит, который течет хронически, реже остро. Сопровождается жирными преципитатами, синехиями, офтальмогипертензией, помутнением стекловидного тела, высыпанием узелков и гранулём в радужке, иногда — гипопионом.
- 2.Паротит протекает хронически, безболезненно, с уплотнением слюнных желез, нагноения не происходит. Иногда в процесс вовлекаются слезные железы, и тогда картина схожа с болезнью Микулича.
- 3.Паралич лицевого нерва встречается приблизительно в 50 % случаев и большей частью бывает двусторонним.

Первичным при этом заболевании считается процесс в пред- ушной железе, а иридоциклит и паралич лицевого нерва - вторичны.

Со стороны глаз могут также наблюдаться паренхиматозный кератит, эписклерит, хориоидит, значительно реже поражение зрительного нерва.

Могут быть неврологические расстройства из-за менингоэнцефалита (сонливость, судороги, головная боль, рвота), а также поражения слухового и преддверного нервов.

Увеопаротидная лихорадка сопровождается развитием узелков на коже, аденопатией.

Диагноз ставят после биопсии лимфоузлов, в которых находят характерную картину эпителиоклеточного ретикулоэндотелиоза.

Лечение. Эффективно лечение кортикостероидами, жаропонижающими, болеутоляющими и десенсибилизирующими препаратами.

Прогноз благоприятный.

**СИНДРОМ ГОЛЬЦА - ГОРЛИНА
(ДЕРМАЛЬНАЯ ФОКАЛЬНАЯ ГИПОПАЗИЯ,
БАЗАЛЬНОКЛЕТОЧНЫЙ НЕВУС
В СОЧЕТАНИИ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ
АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ)**

Этот синдром впервые описали американский дерматолог и гистолог Robert Goltz и американский стоматолог Robert Gorlin в 60-х годах XX века.

Этиология. Заболевание носит наследственный характер. Тип наследования доминантный, сцепленный с X-хромосомой, с летальностью для плодов мужского пола. Страдают в основном женщины.

Клиника. Синдром характеризуется наличием множественных ограниченных коричнево-красных пигментированных очагов тонкой кожи с выпячиванием жировой клетчатки. В некоторых участках кожи отмечается полное отсутствие кожного покрова. В подмышечной, околопупочной и паховой областях диагностируются папилломы, такие же папилломы имеются на губах, основании языка, деснах, во влагалище. Волосы редкие и ломкие, имеется дистрофия ногтей или их полное отсутствие. Характерны карликовый рост, кифоз, сколиоз, скрытая расщелина позвоночника, рудиментарный хвост, микро- или брахицефалия, полидактилия, гиподактилия, синдактилия, гипоплазия больших пальцев, генерализованный остеопороз, краниофациальный дизостоз, незаращение боталова протока. Наблюдаются паховые и пупочные грыжи, выпадение прямой кишки, аномалии почек и мочеточников. Может наблюдаться дебильность.

Со стороны челюстно-лицевой области диагностируются прогнатия, недоразвитие нижней челюсти, аномалии прикуса, дисплазия и аномальное расположение зубов, расщелина языка и губы, высокое арковидное нёбо, уродства носа и ушных раковин.

Со стороны органа зрения определяются косое расположение глазных щелей, нистагм, микрофтальм или анофтальм, птоз и заворот века, непроходимость слезных канальцев, голубые склеры, рецидивирующий кератит, язвы роговицы, анизокория, гетерохромия и колобомы радужки, колобома сосудистой оболочки, подвывих хрусталика, пигментная дегенерация сетчатки, атрофия зрительного нерва. Зрительные функции низкие.

Наиболее часто присутствует триада симптомов: базальноклеточные невусы, одонтогенный кератокистоз, укорочение 4-5 пальцев.

СИНДРОМ ГРЕЙГА (СЕМЕЙНЫЙ ГИПЕРТЕЛОРИЗМ)

Синдром описал в 1928 году шотландский хирург David M. Greig.

Этиология. При этом заболевании на ранней эмбриональной стадии происходит нарушение развития черепа. Тип наследования аутосомно доминантный.

Клиника. Из общих проявлений отмечают: брахицефалия, широкая спинка носа, высокое нёбо, карликовость, крипторхизм. Часто наблюдаются олигофрения, судорожные припадки, аномалии челюстей и зубов, пупочная грыжа, косолапость, клинодактилия.

Со стороны органа зрения наблюдаются: широко расставленные таза, эпикантус, деформация бровей и глазных щелей, энфталм, слабость конвергенции, астигматизм высокой степени, двусторонний паралич отводящих нервов, атрофия зрительного нерва в результате сужения оптического канала, в некоторых случаях — пигментная дегенерация сетчатки.

СИНДРОМ КРУЗОНА (ЧЕРЕПНО-ЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТОЗ, ИЛИ ЧЕРЕПНО- ЛИЦЕВАЯ ДИСПАЗИЯ)

Впервые данный синдром был описан французским врачом L. Crouzon в 1912 году: сообщения касались описания заболевания у матери и ребенка.

Этиология. Заболевание расценивается как семейно-наследственная аномалия черепа, его лицевой и мозговой частей типа оксифалии с доминантной передачей и высокой пенетрантностью. Не исключена возможность спорадического возникновения заболевания. Мужчины и женщины страдают одинаково.

Ряд авторов связывают заболевание с преждевременным зарастанием швов, обусловленным врожденным и наследственным нарушением роста, воспалительным процессом вокруг швов, вызывающим синостоз и последующую задержку роста. Из экзогенных факторов значение имеют воздействие рентгеновских лучей, внутрисекреторные расстройства, интоксикации, краснуха у матери и др. Известно, что органы лица формируются из структур I жаберной дуги и переднего края II жаберной дуги. Из этих же структур формируется и ушная раковина. Некоторые авторы считают дисплазию Крузона одной из форм синдрома I жаберной дуги, когда нет изменений со стороны ушной раковины. К синдрому I жаберной дуги относят все формы расщелин верхней губы и нёба, и

особенно случаи сочетания их с аномалиями ушной раковины и передней ее трети, а также некоторые формы поперечной и продольной расщелин лица.

Клиника. Наиболее постоянны из глазных симптомов экзофтальм и косоглазие. Наблюдается двусторонний, часто значительный экзофтальм, связанный с недоразвитием верхней челюсти и орбиты. Объем орбит уменьшен, поэтому иногда наблюдается вывих глазных яблок из орбит. Имеется расходящееся косоглазие, вызванное расширением корня носа, гипертелоризм.

На глазном дне определяются застойные диски в связи с повышением внутричерепного давления, обусловленным синостозом большинства черепных швов или сдавливанием нервов в суженном оптическом канале. Наблюдаются монголоидный тип глазных щелей, астигматизм, нистагм, врожденные подвывихи хрусталика, гидрофтальм, катаракта. Зрение обычно снижается до 6-7-летнего возраста, а затем стабилизируется.

Типичны для синдрома Крузона аплазия верхней челюсти с западанием ее назад; прогнатия нижней челюсти; большой выпуклый лоб; нос, как клюв попугая; короткая верхняя губа; деформация черепа типа башенного. Наблюдаются расщелина нёба и язычка, высокое нёбо, редкие шиповидные зубы, большой язык, атрезия слухового прохода и глухота, нарушение обоняния, эпилептические припадки. Фогт наблюдал сочетание дизостоза Крузона с открытым прикусом (несмыкание челюстей в области передних зубов при прикусе в сочетании с синдактилией). Описаны также двухфаланговые пальцы, полидактилия, параличи черепно-мозговых нервов, гипофункция гипофиза с адипозогенитальной дистрофией.

Дифференцируют данное состояние с синдромом Апера и краниостенозом.

Лечение. Лечение отдельных симптомов хирургическое.

СИНДРОМ ЛАЙЕЛЛА

В 1956 году синдром описал шотландский дерматолог Lyell под названием «некролиз эпидермальный токсический» и независимо от него в том же году Walsler описал ту же болезнь под названием «эпидермический некроз или синдром ошпаренной кожи».

Этиология. Причиной болезни, как правило, является прием иногда даже в минимальных дозах лекарственных средств (антибиотиков, сульфаниламидов, барбитуратов, сыворотки). Поэтому эту болезнь расценивают как бурную реакцию взаимодействия антиген - антитела на почве предварительной сенсibilизации организма лечебными препаратами.

Клиника. При этом заболевании проявления развиваются остро. На коже головы, лица, туловища, конечностей и видимых слизистых оболочках появляются ярко-красные папулы и эритемы различного диаметра от 1-2 до 10-20 см. При вскрытии пузырей на их месте остаются обширные участки мокнущих эрозий. По внешнему виду эти участки похожи на вареное мясо или ожоги 2-й степени. Иногда эпидермис отторгается с образованием эрозированных поверхностей и без образования пузырей.

Точно такие же изменения появляются и на слизистой оболочке полости рта, верхних дыхательных путей, глотки. Все это сопровождается высокой температурой, головной болью, потерей аппетита, общей слабостью, изменениями в состоянии нервной системы, желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы. Может наблюдаться выпадение волос, отторжение ногтевых пластин. Встречаются легкие случаи заболевания, когда высыпания разрешаются за 5-7 дней.

Со стороны глаз отмечается кератоконъюнктивит с пузырями, эрозиями на конъюнктиве, язвами и некрозом роговицы. Через 3-5 недель начинается период выздоровления с образованием на месте бывших эрозий рубцов, что ведет к образованию симблефарона, анкилоблефарона и грубых васкуляризированных бельм.

В 30 % случаев болезнь заканчивается смертельно в результате развития шокового состояния, тяжелых поражений внутренних органов и сепсиса. Дифференциальную диагностику проводят прежде всего с пузырьчаткой, синдромом Стивенса - Джонсона.

Лечение. В связи с алергизацией организма лечение должно быть продуманным и осторожным. В первую очередь применяют кортикостероиды, индифферентные капли и мази, которые закладывают в конъюнктивальный мешок. При необходимости, после стихания острого процесса - хирургическое вмешательство для исправления анкилоблефарона и симблефарона.

СИНДРОМ МЕБИУСА (СИНДРОМ ВРОЖДЕННОГО ОКУЛОФАЦИАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА, СИНДРОМ ФАЦИАЛЬНОЙ ДИПЛЕГИИ)

Синдром подробно описал немецкий невропатолог Paul Moebius, а до него подобные изменения были известны по работам немецкого офтальмолога Alfred Graefe.

Этиология. Заболевание носит наследственный характер. Сочетанные изменения при синдроме Мебиуса объясняются недоразвитием ядер III, VI, VII, IX, XII пар черепно-мозговых нервов, что обусловлено повреждающим

действием ликвора, проникающего в область расположения ядер из IV желудочка. Тип наследования по аутосомно-доминантному типу, но может быть и по аутосомно-рецессивному типу. Картина врожденных изменений при синдроме Мебиуса наблюдается в отдельных случаях при болезни беременных женщин краснухой, гриппом, при отравлении хинином и травмах.

Клиника. При данном синдроме наблюдаются сочетанные параличи отводящих и лицевых нервов, а также офтальмоплегии с параличами лицевых нервов. Параличи большей частью двусторонние, и чаще встречаются в детском возрасте. К той или иной группе параличей присоединяются параличи двигательной ветви тройничного нерва, подъязычного нерва и поражение заднего продольного пучка.

Клиническая картина фациальной диплегии включает различные аномалии развития: микрогнатия, гипоплазия нижней челюсти, полидактилия, отсутствие пекторальной мышцы, уродливые ушные раковины, арахнодактилия, врожденные пороки сердца, косолапость, врожденное укорочение пальцев рук и ног.

Обращает на себя внимание амимичное маскообразное лицо, затруднение сосания и глотания; стридор, обусловленный резким сужением гортани; слабость жевательной мускулатуры; атрофия языка; часто тугоухость или глухота.

Со стороны глаз наблюдаются отсутствие сочетанных движений глаз в горизонтальном направлении, круговая мышца паретична, только частично прикрывает глазную щель, мигательные движения редки, отсутствует слезная секреция.

Клиника соответствует полному или неполному параличу лицевого нерва. При неполном параличе в процесс чаще вовлекаются мышцы верхней половины лица, ткани лица не отвисают так, как это бывает при приобретенном параличе лицевого нерва. Вертикаломоторы в норме, симптом Белла без каких-либо отклонений. Если поражен глазодвигательный нерв, то нарушается деятельность вертикаломоторов. Имеется паралич тройничного и подъязычного нервов, слабость конвергенции, сходящееся косоглазие. Может наблюдаться гипертелоризм, эпикантус, микрофтальм. Часто встречаются умственные расстройства.

Лечение. Возможно лечение отдельных симптомов.

СИНДРОМ МЕЙЕР - ШВИККЕРАТА -ГРЮТЕРИХА - ВЕЙЕРСА (СИНДРОМ ОКУЛОДЕНТОДИГИТАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ)

В 1974 году немецкие офтальмологи Gerhard Meyer- Schwickerath и E. Gruterich, а также педиатр Helmut Weyers впервые описали данное заболевание.

Этиология. Сочетание аномалий переднего листка радужки с аномалиями зубов и пальцев свидетельствует о возникновении всех этих уродств на втором месяце развития плода. В возникновении и развитии оптико-одонтодигитальных дисплазий одинаковая роль отводится различным эндогенным воздействиям и генетическому фактору.

Клиника. Клинически синдром проявляется следующими признаками: узкий, тонкий нос с прямой ровной спинкой, очень короткими носовыми крыльями, так что ноздри открываются кнаружи и кпереди. Со стороны зубов отмечаются дисплазия эмали с коричневой окраской зубов наряду с микродентией и олигодентией. Иногда наблюдается микроцефалия, расщелина губы и нёба. Аномалии в строении пальцев кистей и стоп сводятся к удлинению кожного покрова между пальцами, камподактилии мизинцев, гипоплазии или полному отсутствию средних фаланг у нескольких или всех пальцев. Кожа сухая, волосы редкие, сухие, тонкие, растут медленно. Психомоторное развитие нормальное.

Со стороны глаз отмечаются эпикантус, узкие глазные щели, птоз, псевдогилертелоризм, микрофтальм, помутнение роговицы, врожденная катаракта, гипоплазия переднего листка радужки в виде тонкой пористой пластинки без крипт и лакун. Пластинка на зрачковом крае прикрывает пигментную кайму, а в области зрачка видны остатки персистирующей зрачковой мембраны. Часто наблюдается глаукома.

Лечение. При возможности лечение хирургическое.

СИНДРОМ МИНКОВСКОГО - ШОФФАРА (МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ, МИКРОЦИТЕМИЯ)

Впервые болезнь описали немецкий терапевт Oscar Minkowski и французский терапевт Anatole Chauffard.

Этиология. Этиология заболевания неизвестна. В патогенезе ведущее значение придают пониженному содержанию в мембране эритроцитов актомиозиноподобного белка и частичному лишению мембраны фосфолипидов и холестерина, а это обуславливает уменьшение общей поверхности эритроцитов. В результате повышается проницаемость мембраны эритроцитов для ионов натрия, избыток которых ведет к накоплению в эритроцитах воды и превращению их в микросфероциты. Заболевание носит наследственный характер, тип наследования аутосомно-доминантный.

Клиническая картина характеризуется сочетанием семейной гемолитической анемии с различными конституционными аномалиями: гемолитической желтухой различной интенсивности, спленомегалией, признаками печеночной недостаточности, нередко - холелитиаз. В крови отмечается анемия с микросфероцитозом и нейтрофилией со сдвигом влево, а в костном мозге - картина усиленной регенерации со снижением осмотической устойчивости эритроцитов. Из вторичных аномалий развития скелета отмечают башенообразный череп, широкая и плоская спинка носа, негроидный или монголоидный вид, выпячивание глазных яблок, готическое нёбо, узкая альвеолярная дуга, аномалии развития зубов, ушей, шейные ребра, син- или полидактилия, врожденный вывих тазобедренного сустава, аномалии развития стоп. Со стороны ушей - оттопыренные уши, приросшие ушные мочки, выраженные бугорки Дарнена, отосклероз с тугоухостью или глухотой. Также диагностируются врожденные пороки сердца, инфантилизм.

Для данного синдрома характерны следующие глазные аномалии: суженная глазная щель, двусторонний микрофтальм, желтушное окрашивание склер, помутнение роговицы, гетерохромия радужки, эксцентрично расположенные зрачки, помутнение хрусталика, астигматизм, нарушение цветоощущения, косоглазие.

В грудном или раннем детском возрасте в клинической картине доминирует малокровие над желтухой. Для течения заболевания характерны гемолитические кризы.

После脾эктомии прогноз болезни благоприятный, а при отказе от операции - сомнительный.

СИНДРОМ ПФАУНДЛЕРА - ГУРЛЕР (СИНДРОМ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОВ)

В 1919 году немецкие педиатры Gertrud Hurler и Meinhard von Pfaundler описали несколько клинических случаев с одним типом «множественных абартов», преимущественно в области скелетной системы, и в дальнейшем этот тип дизостоза получил название «синдрома Пфаундлера - Гурлер».

Этиология. Синдром расценивается как тезауризмоз - нарушение обмена веществ, при котором отдельные продукты обмена веществ скапливаются в больших количествах в организме и откладываются в клетках и органах. Различают 5 типов мукополисахаридозов. Этим синдромом чаще страдают девочки, тип наследования аутосомно-рецессивный. Иногда, главным образом рентгенологически, синдром именовали миохондродистрофией из-за находки инфильтрации липоидами хрящей костной системы, центральной нервной

системы, печени и других органов. Но в дальнейшем выяснилось, что эти отложения не липоидного происхождения. Понятие «множественные абарты» представляет собой групповые обозначения целого ряда симптомокомплексов, координированных множественных аномалий развития в самых разных системах.

Считается возможным различать среди «множественных абартов» тип с преимущественным поражением органов зко- и мезодермального происхождения. Также выделяют тип, связанный с обменными расстройствами.

Клиника. В первые месяцы жизни обращают на себя внимание большой череп, грубые черты лица, западающая переносица, тугоподвижность суставов, торатлюмбальный кифоз. После первого года жизни, а иногда только в возрасте 3-4 лет замечают макро- и скафоцефалию; характерное выражение лица («лицо выплевывающего воду»); редко расположенные кариозные зубы неправильной формы; короткую шею, как будто голова посажена на туловище; приплюснутый седловидный нос с раскрытыми ноздрями; широко расставленные глаза с узкими щелями; густые брови, сливающиеся в области переносицы; длинные ресницы. Губы толстые, язык большой, высокое нёбо, утолщенная верхняя челюсть и уменьшенная в размере нижняя челюсть. Развивается тугоухость. Туловище короткое, деформированная «куриная» грудь, конечности короткие, руки, похожие на лапы, искривленные внутрь, подвижность в суставах затруднена. Рост карликовый. Живот увеличен, имеются гепато- и спленомегалия, паховые и пупочные грыжи, кожа сухая и грубая, ногти в виде часовых стекол. Сердце с врожденными пороками, легкие с ограниченной подвижностью. Психическая отсталость, заторможенность.

Рентгенологически выявляют преждевременное окостенение лямбдовидного шва, расширенное турецкое седло, патологическую форму позвонков («рыбьи позвонки»), искривление лучевой кости, деформацию мета- и эпифизов длинных трубчатых костей, короткие метакарпальные кости и фаланги. В моче повышенное содержание мукополисахаридов (смеси хондроитинсульфата Б и гепаритинсульфата). Эти вещества определяются в разных тканях, в том числе и в конъюнктиве и роговице.

Со стороны органа зрения особенно часто встречается помутнение стромы роговицы и боуменовой оболочки в виде серых точек, местами сливающихся в полосы и сетевидные образования, а иногда - массивные помутнения без новообразованных сосудов. Чувствительность роговицы сохраняется. Зрение может снижаться до счета пальцев у лица.

Наблюдаются гипертелоризм, птоз, эпикантус, экзофтальм, сходящееся косоглазие, макрокорнеа до 14 мм в диаметре с нормальным или повышенным ВГД. Может быть колобома радужки, катаракта, атрофия зрительного нерва и пигментная дистрофия сетчатки.

При патолого- анатомическом исследовании выявляют уменьшение объема белого вещества мозга, внутреннюю гидроцефалию, обусловленную отложением мукополисахаридов в мозговых оболочках и нарушением их проницаемости. В клапанах сердца, сетчатке, склере, роговице, почках, селезенке, нервных ганглиях также выявляются отложения мукополисахаридов.

Необходимо дифференцировать данное состояние с другими видами мукополисахаридозов.

СИНДРОМ РИГЕРА

(МЕЗОДЕРМАЛ ЬНАЯ ДИСГЕНЕЗИЯ РОГОВИЦЫ И РАДУЖКИ)

В 1935 году австрийский офтальмолог Herwig Rieger описал наследственную экто-, мезодермальную дискенизию радужки, роговицы, угла передней камеры, смещение зрачка, сочетающихся с аномалиями развития зубов, челюстей и других органов, и назвал ее мезодермальной дисгенезией роговицы и радужки.

Этиология. Заболевание в 70 % случаев наследуется по аутосомно-доминантному типу, в 30 % случаев носит характер изолированного спорадического поражения.

Клиника. При синдроме диагностируются следующие изменения со стороны органа зрения: колобома радужки или аниридия; тяжеподобные тканевые образования на передней поверхности радужки, тянущиеся к ушу передней камеры; атрофия стромы радужки с образованием сквозных дефектов в ней; мегалокорнеа. В разные сроки присоединяется повышение внутриглазного давления. Развитие этих аномалий переднего отдела глаза Ригер объясняет нарушением развития мезодермальной ткани на краю глазного бокала.

Реже встречаются эктопия хрусталика, врожденная катаракта, дермоидные кисты у лимба, косоглазие, колобома сосудистой оболочки глаза и аномалии рефракции.

Аномалии зубов проявляются в адентии, олигодентии, микродентии, гипоплазии эмали зубов, пороках аркад зубов, гипоплазии верхней челюсти, расщелине нёба, конической форме передних зубов.

Из общих проявлений наблюдаются гидроцефалия, пороки развития сердца, почек, позвоночника, поли- и арахнодактилия. У отдельных пациентов отмечается низкорослость из-за дефицита гормона роста. Иногда болезнь сочетается с синрингомиелией, синдромом Марфана и мышечной дисплазией. Выявленные костные аномалии говорят о том, что наряду с мезодермальной дисплазией имеет место и эктодермальная дисплазия, которая и определяет возникновение мезодермальной дисгенезии.

Дифференцируют синдром Ригера с эктодермальной ангидротической дисплазией с расщелиной нёба и губы, с синдромом «кошачьего глаза», болезнью Куршманна - Бартена - Штейнерта.

СИНДРОМ ПЬЕРА РОБЕНА

В 1923 французский врач Pierre Robin описал сочетание нескольких аномалий развития.

Этиология. По данным литературы, механизм развития аномалий связан с тем, что при затылочном предлежании плода точкой опоры всей его тяжести является макушка черепа. В связи с этим голова принимает согнутое положение, и нижняя челюсть упирается в грудину. В случае достаточной силы противодействия со стороны грудины нижняя челюсть может смещаться кзади и подвергаться задержке в своем росте. Препятствие нормальному развитию нижней челюсти сказывается и на развитии верхней челюсти, несколько выдвинутой кпереди и мягкой в этом периоде развития плода (4-5 месяцев внутриутробной жизни). Более интенсивное сдавление верхней челюсти соседними участками проявляется неполным слиянием по средней линии твердого неба. Глоссоптоз связан с микрогнатией: *musculus genioglossus*, осуществляющей движение языка вперед, прикрепляется к симфизу нижней челюсти, т.к. симфиз смещен кзади, действие мышцы в той или иной мере будет ограниченным.

Клиника. Основную триаду симптома Робена диагностируют сразу после рождения. Бросаются в глаза микрогнатия, расстройства дыхания во время кормления ребенка (из-за западения языка и расщелины нёба). Иногда имеют место аспирация пищи и заболевания дыхательных путей, отчего дети часто погибают. Кроме микрогнатии (малой недоразвитой укороченной, как бы смещенной кзади нижней челюсти) отмечаются расщепление верхнего нёба («волчья пасть»), глоссоптоз (невозможность поднять язык кверху, опущение кончика языка вниз при высовывании его изо рта), имеется склонность к рвоте. Расщепление нёба у новорожденных может распространяться на всю длину нёба или его часть, иногда встречается высокое нёбо с ямочкой вместо расщелины. Кроме того, наблюдаются пупочная грыжа, рудиментарные пальцы рук и ног, сращение пальцев (синдактилия), косолапость, врожденные пороки сердца, снижение или полная потеря слуха, гидроцефалия, умственная отсталость.

Со стороны глаз отмечаются врожденная глаукома, буфтальм, мегалокорнея, микрофтальм, врожденная катаракта, высокая близорукость, отслойка сетчатки.

Лечение. Кормить ребенка рекомендуется в вертикальном положении. В случае асфиксии необходимо ребенка положить на живот, оттянуть язык кнаружи и наложить лигатуру с фиксацией нити на щеке липким пластырем. В тяжелых

случаях производят трахеостомию. Хирургическое лечение проводится в связи с патологией зубо-челюстной системы и поражением органа зрения (врожденной глаукомой, катарактой, отслойкой сетчатки).

СИНДРОМ РОМБЕРГА (БОЛЕЗНЬ ПАРРИ - РОМБЕРГА, ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ГЕМИАТРОФИЯ ЛИЦА)

Впервые болезнь была описана в 1837 году английским врачом Caleb Parry, а в 1846 году немецкий врач Moritz Romberg включил данное заболевание в группу трофоневрозов.

Этиология. Сами больные связывают развитие синдрома с травмами черепа, разнообразными инфекциями (дифтерия, роды, энцефалиты); чаще говорят о хорошем состоянии здоровья в период, предшествующий заболеванию. Очевидно, в ряде случаев синдром Ромберга- это только симптом заболевания ЦНС, опухоли мозга, эхинококкоза, сифилиса и др. У некоторых больных прогрессирующая гемиатрофия лица сочетается со склеродермией.

В настоящее время это заболевание отнесено к группе ангиотрофоневрозов, и в его развитии придают значение нарушениям функции тройничного нерва, расстройству вегетативной иннервации, порокам развития гипоталамической области. Синдром возникает в детском и юношеском возрасте и очень редко у лиц старше 30 лет.

Клиника. Болезнь начинается с невралгии тройничного нерва на одной половине лица, чаще слева. Вскоре появляется атрофия в каком-либо ограниченном участке: сначала на верхне-челюстной и скуловой костях, а вскоре и на других частях той же половины лица, в том числе и в области орбиты. Кожа становится тонкой, уменьшается деятельность слюнных желез, а потовых - увеличивается. Исчезает подкожный жировой слой, мышцы уменьшаются в объеме, все более заметной становится асимметрия лица. Двигательная функция мышц на пораженной стороне лица и кожная чувствительность сохраняются долгое время. Часто атрофируется гомолатеральная голосовая связка и половина гортани. При тяжелых формах заболевания отмечается истончение и западение скуловой кости, уменьшение челюсти, выпадение зубов. Атрофический процесс может переходить на соответствующую половину шеи, туловища. Из общих симптомов отмечены парезы конечностей, судороги.

Глазные симптомы, которые встречаются у 15 % больных, характеризуются выпадением ресниц и бровей, западением глазного яблока из-за атрофии орбитальной клетчатки и экстраокулярных мышц на пораженной стороне, сужением глазной щели и нарушением подвижности глазного яблока.

Возможно развитие нейропаралитического кератита, ирита, иридоциклита, гетерохромии радужки, зрачковых нарушений и анизокории.

Течение болезни медленно прогрессирующее.

СИНДРОМ РОССОЛИМО - МЕЛЬКЕРСОНА - РОЗЕНТАЛЯ

Впервые синдром был описан русским врачом Россолимо в 1901 году. В 1923 году швейцарский врач Ernst Melkersson, а в 1931 году немецкий невропатолог Gurt Rosenthal более детально изучили данный синдром и выделили его в отдельную нозологическую форму.

Этиология. Причины заболевания недостаточно изучены. Одни авторы считают, что это генерализованный гранулематоз, очевидно, туберкулезно-аллергического происхождения. В некоторых случаях болезнь сочетается с ревматизмом. Некоторые авторы видят в синдроме конституциональное сосудистое поражение. Установлен аутосомно-доминантный тип наследования.

Клиника. Заболевание начинается чаще в детском и юношеском возрасте, поражение может быть одно- и двусторонним. Спровоцировать болезнь может экстракция зуба или абсцесс в области лица. Синдром характеризуется отеком губ (особенно нижней) и щек, который в начале быстро исчезает, а позднее в значительной степени сохраняется постоянно. Отек распространяется на нос и подбородок, иногда отек губ осложняется гранулематозным воспалением красной каймы. Наблюдается отечность и слизистой оболочки рта, снижается слюноотделение, язык приобретает своеобразный «складчатый» вид с атрофией сосочков. Поверхность языка испещрена бороздами, идущими в различных направлениях. Часто наблюдаются расстройства глотания, мигренеподобные пароксизмы, парестезии пальцев, гипергидроз, иногда отеки кистей рук, грудной клетки, ягодиц. При рентгенологическом исследовании у верхушек корней зубов определяются множественные очаги деструкции костной ткани, похожие на бессимптомные гранулемы, которые на фоне лечения исчезают.

Со стороны глаз отмечаются рецидивирующий отек и птоз верхнего века, увеличение слезной железы, экзофтальм, керато- конъюнктивит с краевой язвой роговицы, ретробульбарный неврит.

При одностороннем поражении лицевого нерва у части больных отмечается снижение или потеря слуха, нарушение вкуса и боль в области сосцевидного отростка.

Лечение. Лечение в основном консервативное: кортикостероиды, антибиотики, синтетические противомаларийные препараты, десенсибилизирующая терапия в течение 30—40 дней.

Прогноз у большинства больных благоприятный.

СИНДРОМ СЛЮДЕРА (СИНДРОМ КРЫЛОНЁБНОГО УЗЛА)

Данное патологическое состояние было впервые описано американским врачом Слюдером в 1908 году.

Крылонёбный узел (ganglion pterigopalatinum) является частью парасимпатической нервной системы, содержит мультиполярные клетки и имеет три корня:

- 1) чувствительный - nn. pterigopalatini;
- 2) парасимпатический - n. petrosus major (большой каменистый нерв), несущий секреторные волокна к слезной железе, к железам носовой полости и нёба;
- 3) симпатический - n. petrosus profundus, ветвь plexus caroticus intemus, содержащий постганглионарные симпатические нервные окончания из шейных узлов.

От крылонёбного узла отходят глазничные ветви, которые через нижнюю глазничную щель проникают в орбиту и вместе с задними решетчатыми направляются через мелкие отверстия в sutura sphenoethmoidalis к слизистой оболочке задних ячеек решетчатого лабиринта и клиновидной пазухе.

Верхние задние носовые нервы идут к слизистой оболочке задних отделов верхней и средней носовых раковин и носовых ходов, задним ячейкам решетчатой пазухи, слизистой оболочке перегородки носа и частично передней части нёба.

Нёбные нервы иннервируют слизистую оболочку нёба, а нижние задние носовые ветви - слизистую оболочку нижней раковины, средний и нижний носовые ходы и верхнечелюстную пазуху.

Следовательно, ветви крылонёбного узла иннервируют слезную железу, слизистую оболочку твердого и мягкого неба, большого участка слизистой оболочки носа, задних ячеек решетчатой кости, верхнечелюстной и основной пазух. Такое анатомическое строение крылонёбного узла и объясняет симптомы заболевания.

Этиология. Невралгию крылонёбного узла связывают с воспалительными процессами в придаточных пазухах носа и любыми инфекционными очагами в полости рта, гнойным отитом, церебральным арахноидитом, с травмами и инородными телами в носу, с гипертрофией раковин, искривлением носовой перегородки, с перитонзиллярными абсцессами, аллергией. Раздражение крылонёбного узла может вызвать общая интоксикация, вирусная и ревматоидная инфекции и заднечелюстные опухоли.

Клиника. У пациента появляется острая стреляющая боль у основания носа, вокруг и сзади глазного яблока, в глазу, в верхней и нижней челюсти, зубах. Боль иррадирует в висок, ухо, околоушную область, особенно в сосцевидный отросток. Боль может распространяться в область твердого нёба, придаточных пазух носа, а также локализоваться в области шеи, лопатки, плеча и предплечья, кисти и кончиков

пальцев. Но наиболее интенсивна она в области орбиты, корня носа и сосцевидного отростка. Продолжительность боли от нескольких часов и дней до нескольких недель. В момент приступа больной также жалуется на чувство щекотания и жжения в носу, приступы чихания, насморк, слезотечение, слюнотечение, головокружение и тошноту. Могут быть астмоподобные приступы и извращения вкуса.

При осмотре отмечаются выраженная светобоязнь, блефароспазм, слезотечение, отек верхнего века, гиперемия конъюнктивы, мидриаз или миоз, иногда кратковременное повышение внутриглазного давления и небольшой экзофтальм.

Заболевание может протекать длительно - месяцами и даже годами. В межприступном периоде часто остается тупая глубинная боль в области верхней челюсти, корня носа, орбиты, отек пострадавшей половины лица, усиленное потоотделение, гиперемия или парестезия десны, нёба, глотки. Поэтому некоторые авторы считают, что заболевание крылонёбного узла является не только невралгией, но и ганглионевритом.

Сходная клиника наблюдается при синдроме назоцилиарного нерва, но при поражении крылонёбного узла не бывает анатомических изменений в переднем сегменте глазного яблока, т.к. ветви его не иннервируют глазное яблоко, а иннервируют носовую полость и дно орбиты. Повышение чувствительности слизистой оболочки носа отмечается в заднем отделе носовой полости, а не в переднем. При раздражении крылонёбного узла не определяются зоны с повышенной болевой чувствительностью и не бывает высыпаний.

Дифференцировать данное заболевание необходимо с другими лицевыми невралгиями. Для невралгии тройничного нерва характерны очень короткие пароксизмы, боль стреляющего характера, распространяющаяся по ветвям тройничного нерва. Боль не сопровождается тошнотой, рвотой и другими диэнцифальными симптомами.

При шейной мигрени боль распространяется от шейно-затылочной области на передние отделы головы, носит постоянный характер, усиливается при повороте головы, сочетается с радикулярным синдромом шейной локализации и чаще возникает у лиц среднего и пожилого возраста.

При периодической мигренозной невралгии отмечается очень интенсивная боль в лобно-височно-орбитальной области, строго односторонняя, сопровождающаяся слезотечением, насморком, гиперемией половины лица. Длится от нескольких минут до нескольких часов и является результатом вазодилатации, преимущественно в бассейне наружной сонной артерии.

В отличие от мигрени для синдрома крылонёбного узла характерна периодичность, сезонность приступов; развитие их сериями по несколько раз в день, иногда в ночное время; отсутствуют общемозговые и диэнцифальные симптомы; больные мечутся от боли, а при мигрени стремятся к неподвижности.

Лечение. Облегчает состояние во время приступа невралгии новокаиновая блокада крылонёбного узла 2% раствором новокаина. Лечение должно быть комплексным и направлено на устранение основной причины заболевания. Назначают болеутоляющие средства, противовоспалительные, противоотечные препараты, кортикостероиды, ганглиоблокаторы, холинолитики, физиотерапевтические процедуры (УВЧ, диатермия, динамические токи), массаж больной половины лица, назальный электрофорез с новокаином, витамины группы В. Полезно назначать антисклеротические и сосудорасширяющие средства, т.к. в пожилом возрасте заболевание возникает при общей сосудистой патологии.

СИНДРОМ СТИВЕНСА-ДЖОНСОНА

В 1922 году впервые этот симптомокомплекс описали американские педиатры Albert Stevens и Frank Johnson.

Этиология. Этиология и патогенез заболевания неизвестны. Одни авторы связывают заболевание с фокальной инфекцией, другие- с лекарственной аллергией, третьи- с авитаминозом, четвертые- с проявлением коллагеноза. Типичного географического распространения болезни нет. Возникает заболевание в любом возрасте, но чаще у детей и подростков, рецидивы чаще наблюдаются весной и осенью.

Клиника. Характерными признаками этого синдрома являются: эрозивное воспаление слизистых оболочек большинства естественных отверстий, полиморфные высыпания на коже и лихорадочное состояние. Доминирующим является поражение слизистых оболочек полости рта, носоглотки, таз и гениталий.

Заболевание чаще начинается с головной боли, недомогания и озноба, повышения температуры тела до 38-39 °С, депрессии, раздражительности, боли в суставах. Сразу или через 24—72 часа после начала заболевания появляется сыпь на коже, для которой характерен полиморфизм: эритема, пузырьки и пузыри, папулы. Поражается кожа лица, туловища, рук и ног, преимущественно их разгибательные поверхности и после разрешения процесса в течение 3-4 месяцев держится стойкая буроватая пигментация. Появлению сыпи на коже предшествуют тяжелые поражения слизистых оболочек полости рта, носоглотки, глаз, гениталий и мочеиспускательного канала. На десне, слизистой оболочке щек, зева, твердого и мягкого нёба, дужек, миндалин, языка и губ появляется резко выраженная гиперемия, отек с образованием быстро лопающихся пузырьков и пузырей, которые, сливаясь между собой, превращаются в сплошные кровоточащие эрозии. Из рта исходит приторно-гнилостный запах, язык увеличивается в объеме и покрывается слизисто-гнойным налетом. Это вызывает резкую болезненность, саливацию, затрудняет речь, прием пищи. Губы отечные, покрыты корками, кровоточащими

эрозиями, трещинами и пузырями; лимфатические узлы, особенно шейные, увеличены.

Поражение глаз проявляется в форме катарального, гнойного или мембранозного конъюнктивита. Веки резко отечные, гиперемированы, склеены обильным гнойно-кровянистым экссудатом. Катаральный конъюнктивит (53 % случаев) заканчивается благополучно, не оставляя последствий. При гнойном конъюнктивите (35,5 % случаев) вследствие присоединения вторичной инфекции в процесс вовлекается роговица, происходит ее поверхностное или глубокое изъязвление с последующим рубцеванием или перфорацией, что может явиться причиной слепоты. При мембранозном конъюнктивите (11,5 % случаев) происходит некроз конъюнктивы, и процесс заканчивается рубцеванием, вследствие чего развиваются трихиаз, заворот век, симблефарон, ксероз и анкилоблефарон.

Встречаются также узелковые образования в радужке, ириты, иридоциклиты, эписклериты, острые дакриоциститы, панофтальмиты.

Из поражений других частей тела отмечены уретрит, гнойный отит, плеврит, пневмония, трахеит, бронхит, сопровождающиеся тяжелыми приступами одышки; изъязвление пищевода и всего ЖКТ. Наблюдаются ревматоидные поражения суставов, сердца, почек, нервной системы.

В крови определяются лейкоцитоз со сдвигом влево, эозинофилия, ускорение СОЭ, повышение содержания белков.

При синдроме Стивенса - Джонсона иногда ошибочно ставится диагноз: корь, ящур, трахома, натуральная оспа, дифтерия глаза, пемфигус. Также существуют синдромы, которые клинически трудно отличимы от синдрома Стивенса - Джонсона (эктодермоз естественных отверстий Флейзенгера - Рендю, дерматостоматит Бадера, слизисто-дыхательный синдром Станион - Вериф, слизисто-кожно-глазной синдром Робинсон - Маккрumba) и необходимо дифференцировать эти патологические состояния.

Лечение. Проводят общее и местное лечение, применяют антибиотики широкого спектра действия в комбинации с сульфаниламидами, переливание крови, иммунной сыворотки, аутогемотерапию, витамины группы В и С, кортикостероиды, димедрол, глюкозу, введение гамма-глобулинов.

Местно при поражении органа зрения применяют поверхностную рентгенотерапию, антибиотики и сульфаниламиды в виде капель, подконъюнктивальных инъекций и мазей. Кортикостероиды необходимо применять с осторожностью, т.к. возможна перфорация роговицы. Также используют местно цитраль, рибофлавин с аскорбиновой кислотой и глюкозой, контактные линзы для профилактики развития симблефарона, препараты искусственной слезы.

Полость рта полоскают раствором марганцовки, соды или фурацилина.

Хирургическое лечение показано при трихиазе (электролиз), при сухости глаз (каутеризация слезной точки), при завороте и рубцевании конъюнктивы (пересадка слизистой оболочки губы), при ксерозе (пересадка стенновое протока).

Прогноз заболевания зависит от общего состояния и возраста пациента.

СИНДРОМ СТИКЛЕРА (НАСЛЕДСТВЕННАЯ ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ АРТРО-ОФТАЛЬМОПАТИЯ)

В 1965 году этот синдром описали американский врач S. Sticler с соавторами.

Этиология. Заболевание носит наследственный характер, тип наследования аутосомно-доминантный с варьирующей экспрессивностью.

Клиника. Из общих проявлений синдрома следует отметить увеличение и гиперподвижность суставов у новорожденных, в раннем детстве - боль и тугоподвижность суставов, в подростковом и юношеском возрасте прогрессирующий остеоартрит с периодическими обострениями. После 30 лет наблюдается выраженная дегенеративная артропатия тазобедренных, коленных и голеностопных суставов. Телосложение у пациентов астеническое, грудина воронкообразная, кифоз, сколиоз, вальгусная деформация голени. Наблюдается микрогения, гипоплазия средней части лица, расщелина нёба, гиподонтия, короткий нос, тугоухость или полная глухота в связи с изменениями во внутреннем ухе.

Глазные симптомы появляются в возрасте 10-15 лет. Снижается зрение из-за прогрессирования врожденной близорукости, астигматизма, дегенераций сетчатки, ретиношизиса, атрофии сосудистой оболочки. Нередко происходит внезапная субтотальная отслойка сетчатки, приводящая к слепоте. Развивается катаракта, кератопатия, хронический увеит, вторичная глаукома. Наблюдается эпикантус или легкий экзофтальм. Заболевание нередко заканчивается атрофией глазного яблока. Интеллект у больных, как правило, сохранен.

Рентгенологически выявляют легкую спондилоэпифизарную дисплазию. При биопсии синовиальной оболочки суставов патологических изменений не отмечено.

Дифференцируют заболевание с синдромом Марфана, Элерса - Данло, спондилоэпифизарной дисплазией.

СИНДРОМ СТЮЖ- ВЕБЕРА- КРАББЕ

Энцефало- тригеминальный синдром впервые описал в 1879 году английским врач W. Sturge, а в 1922 и 1934 годах Н. Weber и датский врач Krabbe дополнили описание клинической картины.

Этиология. Этиология данного заболевания неизвестна. Возможно, это врожденная нейроэктодермальная дисплазия, но наследственный характер заболевания не доказан. Поражаются оба пола.

Единой точки зрения на этиологию развития глаукомы при этом синдроме нет. Существуют три основные теории: церебральная, сосудистая и механическая. Большинство авторов повышение внутриглазного давления связывают с переполнением кровью и новообразованием хориоидальных и цилиарных сосудов, приводящим к блокаде угла передней камеры, оттесненной вперед радужкой или сосудистой тканью.

Клиника. Заболевание характеризуется сочетанием кожного и мозгового ангиоматоза с глазными проявлениями. Кожный ангиоматоз может быть от рождения или развиваться в раннем детстве в форме ангиом лица, чаще располагающихся на одной половине лица вдоль I-II ветвей тройничного нерва. Он может захватывать часть шеи, грудной клетки, живота и даже конечностей, редко появляется на десне, слизистой оболочке рта, губ и носа. Окраска ангиомы в грудном возрасте имеет розовый цвет, а затем приобретает синюшно-красный. Ангиоматоз кожи лица часто распространяется на кожу век, конъюнктиву и склеру, может быть также ангиома в хориоиде.

Офтальмоскопически наблюдается значительная извитость сосудов, артерио-венозные анастомозы, микроаневризмы капилляров и ампулообразное расширение вен. Иногда изменения на глазном дне могут быть обнаружены только методом флуоресцентной ангиографии. В этом случае в глубоких слоях хориоидеи видны множественные ангиомы.

Как правило, синдром протекает по типу детской глаукомы с гидрофтальмом, а также сопровождается простой или застойной формой глаукомы.

Может наблюдаться одно- или двусторонняя потеря слуха.

Диагностируются и поражения мозга: незначительная умственная отсталость, иногда полная идиотия, клонические судороги, эпилептиформные припадки, рецидивирующие полипарезы или гемиплегия, появляющиеся после эпилептических кризов. Рентгенологически видны внутричерепные кальцификаты, чаще в височно-теменно-затылочной области на стороне кожной ангиомы. Электроэнцефалограмма показывает уменьшение биоэлектрической активности в кальцифицированных зонах мозга. Установить место расположения ангиомы помогает ангиография. Неврологические симптомы могут быть стертыми, и преобладают сосудистые изменения.

Отмечаются также эндокринные расстройства: акромегалия, ожирение и аномалии других органов.

Всегда имеется разной степени выраженности черепно-лицевая асимметрия.

Течение заболевания зависит от размеров и локализации ангиом.

Лечение. При кожных ангиомах проводят рентгентерапию, склерозирующую терапию, хирургическое вмешательство. Для лечения глаукомы применяют консервативные и хирургические методы лечения, но при данной форме глаукомы выбор метода хирургического лечения представляет большую трудность. Хирургическое лечение рекомендуют проводить как можно раньше.

Прогноз для жизни неблагоприятный из-за тяжелых неврологических осложнений.

СИНДРОМ СЪЕГРЕНА

В 1882 году немецкий офтальмолог Theodor Leber описал кератоконъюнктивит с образованием нитей на роговой оболочке, причиной которого он посчитал заболевание роговицы. Позднее нитчатый кератоконъюнктивит был описан французским дерматовенерологом Н.Е. Gougerot. Он сообщил об атрофии слезных, слюнных, потовых и других желез с развитием сухости глаз, рта, носоглотки, влагалища и кожи. В 1927 году А. Nouwer описал сочетание сухого кератоконъюнктивита с поражением слюнных желез и хроническим полиартритом. Шведский офтальмолог Н.С. Sjougren на протяжении многих лет тщательно изучал данное заболевание и в 1933 году подробно описал его, представив не только клиническую симптоматику, но и гистологическую картину болезни. Поэтому Grost в 1936 году справедливо назвал это заболевание синдромом Съегрена.

Этиология. Раннее значение в развитии данного заболевания придавали эндокринным расстройствам и инфекциям. В настоящее время болезнь относят к коллагенозам. Ряд авторов отмечает при синдроме повышение тиреоглобулиновых аутоантител и сходство гистологической картины при аутоиммунном тиреоидите и спонтанной микседеме с гистологической картиной слюнных и слезных желез при синдроме Съегрена. Однако некоторые авторы считают, что различия в частоте синдрома у лиц с аутоиммунными заболеваниями щитовидной железы в сравнении с самостоятельным заболеванием нет.

Еще в 1968 году Съегрен отмечал, что сухой кератоконъюнктивит является проявлением общего поражения железистого аппарата с преимущественным вовлечением в процесс слезных и слюнных желез и протекает как аутоиммунный процесс с накоплением в плазме крови неспецифических и специфических антител к белкам железистой ткани собственных желез.

Заболевание течет хронически. Чаще наблюдается у женщин после 40 лет, во время климакса. Всегда поражаются оба глаза.

У детей наблюдаются аномалии развития слезных желез, сопровождающиеся отсутствием или понижением секреции слезы (гипо- и аплазия слезных желез, врожденная физиологическая гипосекреция слезы, которая может длиться до 4-5 месяцев жизни). В редких случаях эта патология у детей остается навсегда, и развивается сухой кератоконъюнктивит. Процесс обычно двусторонний, появляется в возрасте 1-5 лет.

Причиной персистирующей врожденной алакрии считают врожденную гипо- или аплазию нервно-секреторного аппарата. Имеются наблюдения о семейно-наследственном характере этого заболевания.

Клиника. Клиническими симптомами заболевания являются: поражения слезных и слюнных желез, верхних отделов дыхательных путей и ЖКТ на фоне деформирующего полиартрита. Развивается болезнь медленно и течет хронически с ремиссиями и обострениями.

Со стороны глаз жалобы пациентов сводятся к ощущению рези, сухости, зуда, жжения, трудности открывания глаз по утрам, светобоязни, затуманиванию зрения, отсутствию слез при плаче, снижению остроты зрения. Объективно отмечается светобоязнь, незначительная гиперемия кожи век, иногда с утолщением их краев, разрыхленность конъюнктивы. В конъюнктивальном мешке определяется тягучее отделяемое в виде тонких сероватых нитей: микроскопия показывает, что эти нити не что иное, как спущенные эпителиальные клетки и слизь.

Роговица становится менее прозрачной, теряет блеск, на ее поверхности имеются сначала подвижные нити, затем их количество увеличивается, и они становятся менее подвижными. После удаления нитей в роговице могут оставаться эрозии, а в дальнейшем развивается ксероз. При этом чувствительность роговицы не снижается.

Уже на ранних стадиях болезни в слезе уменьшается количество лизоцима. Проба Ширмера I, как правило, выявляет резкое снижение функций слезных желез (от 0 до 5 мм при норме 15 мм). Через некоторое время после появления глазной патологии отмечается сухость слизистой оболочки полости рта (ксеростомия), связанная с уменьшением количества слюны. Слюна становится сухой и вязкой, в связи с этим затрудняются речь, акты жевания и глотания, приходится пищу запивать водой. Спустя некоторое время из всех слюнных желез отсутствует выделение слюны (сиалопения), а в более позднем периоде болезни из отверстий стенового протока с большим трудом можно выдавить каплю густой, желтоватого цвета слюны. Может быть рецидивирующее увеличение слюнных околоушных желез, что иногда расценивается как паротит. Слизистая оболочка рта становится сухой, гиперемированной, местами с образованием

фибрина. Высыхает красная кайма губ, рисунок языка сглаживается, возникают эрозии и трещины. Сиалогграфия показывает отсутствие морфологических изменений со стороны слюнных желез. При гистологическом исследовании отмечается лимфоцитарная инфильтрация слюнных и слезных желез, сходная с таковой при анемии, с исходом в атрофию слюнных желез с очень небольшими воспалительными явлениями.

При бактериологическом исследовании слизистой оболочки рта у трети пациентов найдено обилие гриба *Candida*, что может в значительной степени осложнить течение процесса. Сухость во рту распространяется на глотку, пищевод, желудок, гортань, трахею. Установлено, что при синдроме Сьегрена резко уменьшается количество желудочного содержимого при сохранности кислотообразующей функции секреторного аппарата. Развиваются гастрит, колит; появляются осиплость голоса, иногда упорный сухой кашель. Реже поражается слизистая оболочка уретры, вульвы, влагалища, ануса, прямой кишки, в которой могут быть эрозивные очаги воспаления. Сухость и шелушение кожи связаны с поражением секреции потовых и сальных желез, потоотделение может отсутствовать даже при высокой температуре окружающей среды. На коже лба, кистей, стоп могут появляться участки уплотнения и атрофии; гиперкератоз, выпадение волос, гиперпигментация кожи вследствие отложения гемосидерина. У ряда больных наблюдается синдром Рейно: в участках атрофии понижается чувствительность, кисти как бы в лайковых перчатках. Могут быть геморрагические высыпания в виде пурпуры. Почти у всех больных наблюдаются артропатии в виде деформирующего полиартрита (характерно полное исчезновение артрита после назначения кортикостероидов). Все эти явления сочетаются с кариесом зубов.

Может наблюдаться субфебрильная температура, ускорение СОЭ, эозинофилия, нормо- или гипохромная анемия, сначала лейкоцитоз, сменяющийся лейкопенией, альбуминоглобулиновый сдвиг, гиперпротеинемия со значительной гиперглобулинемией.

Имеют место дисфункция печени, отклонение от нормы в деятельности сердечно-сосудистой и мочеполовой систем (интерстициальный нефрит, геморрагический васкулит), парез лицевого нерва и другие неврологические проявления.

Заболевание не всегда протекает со всеми симптомами одновременно, но сухость слизистых оболочек и роговицы являются непременными признаками этого синдрома. Сам же Сьегрен в 1950 году среди всей симптоматики принципиальным симптомом назвал сухой кератоконъюнктивит.

При патологоанатомическом исследовании основные изменения выявляются в слюнных и слезных железах, которые инфильтрированы лимфоидными, плазматическими и ретикулярными клетками. Строма желез и их дольковая

структура не нарушены, отмечаются дистрофические изменения эпителиальных клеток протоков желез с пролиферацией миоэпителиальных клеток.

Лечение. В терапии данного синдрома используют кортикостероиды, адренокортикотропный гормон, сосудорасширяющие средства, массивную витаминотерапию.

Отмечена длительная ремиссия после применения препарата делагил по схеме: первые 3 дня по 1 таблетке 3 раза в день, последующие 3 дня по 1 таблетке 2 раза в день, а затем 6-8 недель по 1-2 таблетки в день.

Наблюдается эффект от применения физалемина - производного пептида, активизирующего деятельность слюнных и слезных желез. Препарат растворяют в физиологическом растворе в дозе 5-40 мг и принимают 1-2 раза в сутки в течение 10 дней. Курсы лечения повторяют через 2-6 месяцев.

Местно закапывают метилцеллюлоз, стероиды, искусственную слезу, ацетилцистеин. Терапевтический эффект последних препаратов объясняют тем, что свободные сульфгидрильные группы, действуя на молекулы лейкопротеина слизи, уменьшают ее вязкость.

Многие авторы применяют гальванокаутеризацию слезных точек, радиотерапию, аутогемотерапию. Довольно часто назначают плотно прилегающие контактные линзы с одновременным закапыванием искусственной или натуральной слезы или ацетилцистеина. Но ряд исследований выявил кальцификацию мягких контактных линз у пациентов с синдромом Сьегрена, т.к. в слезе пациентов с данной патологией повышена концентрация кальция до 79,2 мкг/л при норме 31,4, что ведет к помутнению контактных линз и уменьшению слезоотделения.

Местно также применяют раствор гиалуронидазы 5 ЕД в 1 мл физиологического раствора 5-6 раз в день в виде капель, 2 % раствор желатина на физиологическом растворе, раствор лизоцима, вазелиновое масло, раствор фибринолизина.

N. Bonnet предложил вводить в слезную железу раствор кортизона, но если после 5-й инъекции улучшения не наступает, то лечение не стоит продолжать.

Внутрь применяют 5 % раствор пилокарпина, бромгексин, соляную кислоту в капсулах, 0,5 % раствор галантамина для подкожных инъекций.

Отмечена эффективность при применении иммунодепрессантов, в частности, лейкерана в дозе 8-10 мг в течение 10-12 дней с последующим переходом на поддерживающую дозу 10 мг в неделю. На курс лечения - 380-420 мг с обязательным контролем за кровью. Рационально комбинировать эти препараты с небольшими дозами стероидных гормонов.

В 1973 году для ранней диагностики синдрома Сьегрена Л.А. Юдин предложил следующий порядок обследования:

1. Исследование секреторной активности слюнных желез.

2.Цитологическое исследование секрета.

3.Радиосиалография.

4.Радиометрическое исследование слюны.

5.Сканирование желез.

6.Контрастное рентгенологическое исследование желез (сиалография, пантомосиалография).

7.Полное офтальмологическое исследование с одновременным изучением функционального состояния слезных желез.

Дифференциальный диагноз проводят с ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, с аутоиммунными гепатобилиарными заболеваниями.

СИНДРОМ ТОМСОНА (НИЖНЕЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТОЗ)

Впервые синдром описал Thomson в 1846 году, затем в 1889 году английский хирург James Berry и в 1944 году швейцарский офтальмолог Adolphe Franceschetti дополнили клиническую симптоматику данного заболевания.

Этиология. Причиной развития синдрома считают задержку дифференциации у эмбриона максиллярной мезодермы и недоразвитие стремянной ветви шилососцевидной артерии на 6-й неделе внутриутробного развития. Тип наследования аутосомно-доминантный с высокой пенетрантностью и различной экспрессивностью. Тяжесть заболевания у потомков больных матерей нарастает, у потомков больных отцов — уменьшается.

Клиника. Патология характеризуется грубыми нарушениями формирования лицевого черепа, которые выражаются в двусторонней гипоплазии скуловых костей, глазниц, нижней и меньше верхней челюсти. Отмечается увеличение разреза рта с одной или обеих сторон в направлении к уху (макростомия); фистулы от угла рта до ушей; загнутый нос; резкая гипоплазия слуховых отростков височной кости; грубая деформация ушных раковин с периаурикулярными выростами, которые прикрывают недоразвитые слуховые проходы, вследствие чего у больных имеется глухота. Наблюдается языковидное оволосение рук, нарушение развития зубов, высокое нёбо или его расщелина, открытый прикус, отсутствие околоушных слюнных желез. Кроме того, могут быть пороки сердца, аномалии развития конечностей, крипторхизм.

Со стороны глаз наблюдаются антимоноголоидный разрез глазных щелей; в области наружной трети век - колобомы; аплазия медиальной части век; отсутствие ресниц на нижнем веке; дермоидные кисты конъюнктивы и лимба. Реже наблюдаются микрофтальм, экзофтальм, недоразвитие и полное отсутствие отдельных глазных мышц, колобома радужки, сосудистой оболочки глаза и диска зрительного нерва.

Все уродства придают лицу своеобразный вид «рыбы» или «птичьего лица». Степень тяжести синдрома может быть от нерезко выраженной до очень тяжелой с умственной отсталостью.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с окуло-аурикуловертебральной дисплазией, акрофациальным дизостозом Нагера, гемифациальной микросомией.

СИНДРОМ УРБАХА - ВИТЕ (ЛИПОИДНЫЙ ГИАЛИНОЗ КОЖИ И СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК ПОЛОСТИ РТА, ГОРТАНИ И ГЛОТКИ)

В 1924 году впервые синдром описал австрийский оториноларинголог Camillo Wiethе, а в 1928 году австрийский дерматолог Erich Urbach детально изложил патогенез заболевания.

Этиология. В основе развития заболевания лежат наследственные расстройства углеводного и липидного обменов с образованием парапротеина, который нарушает периферическую утилизацию глюкозы и липидов. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Часто этот синдром развивается у больных сахарным диабетом.

Клиника. К общим проявлениям заболевания относятся небольшие плоские или полушаровидные узелки эластичной консистенции на коже щек, лба, волосистой части головы, губ, языке, нёбных миндалинах, гортани, стенках глотки, голосовых связках. На слизистых оболочках узелки имеют желтоватый цвет. Изменения на слизистой оболочке обнаруживаются не позднее второго года жизни, чаще сразу после рождения, а кожные изменения появляются позже. Постепенно на поверхности узелков развивается гиперкератоз и папилломатоз, вплоть до бородавчатых разрастаний на местах обильных высыпаний. После рассасывания на месте узелков на коже остаются мелкие, несколько пигментированные рубцы.

Высыпания на губах в значительных количествах могут привести к макрохейлиту, а на языке - к его уплотнению и микроглоссии. Возможны затруднения дыхания, хрипота, аномалии зубов, эпилептиформные припадки, внутричерепные обызвествления, психический инфантилизм.

Со стороны органа зрения наблюдаются множественные узелковые образования желтоватого цвета на коже и конъюнктиве век, после которых остаются мелкие атрофические рубцы, может быть трихиаз (неправильный рост ресниц), хронический блефароконъюнктивит, помутнение задних слоев роговицы, хориоретинит, друзы и дегенеративные изменения макулярной области, гиалиноз сосудов сетчатки.

Прогноз заболевания благоприятный.

Синдром следует дифференцировать с диссеминированным ксантоматозом, который обычно развивается у лиц пожилого возраста, а синдром Урбаха- Вите - в детском и молодом возрасте. Необходимо также дифференцировать с синдромом Гренблад- Странберга, Керля- Урбаха, амилоидозом и кальцинозом кожи.

СИНДРОМ ФРАНЧЕСКЕТТИ (МАНДИБУЛО-ФАЦИАЛЬНЫЙ ДИЗОСТОЗ)

Клиника мандибуло-фациального дизостоза впервые описана в 1944 году швейцарским врачом А. Franceschetti.

Этиология. Обусловлен синдром дисплазией эмбрионального элемента I-й жаберной дуги неизвестного происхождения. Болезнь имеет семейно-наследственный характер и передается по неправильно-доминантному типу. Наблюдается у членов одной и той же семьи и даже во вторых и третьих генерациях.

Клиника. Синдром характеризуется разнообразием челюстно-лицевых аномалий в различных комбинациях. При полной форме синдрома со стороны глаз отмечаются косые «антимонголоидные» глазные щели (двустороннее опущение наружного угла глазной щели); на нижнем, реже верхнем веке снаружи- колобома века, отсутствие мейбомиевых желез. Наблюдаются эпibuльбарные дермоиды, парез глазодвигательных мышц, редко микрофтальм, врожденная катаракта. Колобома сосудистого тракта и зрительного нерва.

Со стороны челюстно-лицевой системы имеется гипоплазия костей лица, скуловые кости мелкие и недоразвитые, что приводит к значительной асимметрии лица. Скуловые отростки височных костей могут отсутствовать, тело и ветви челюстных костей иногда недоразвиты. Наблюдаются гипоплазия нижней челюсти, прогнатизм, макростомии, высокое нёбо, значительно реже его расщепление. Недоразвитая нижняя челюсть придает лицу птичий вид. Из зубных аномалий имеется резкое недоразвитие зубов, в первую очередь моляров, зубы широко расставлены, нередко имеется аномалия прикуса.

Часто наблюдаются врожденные уродства ушей, их аплазия, иногда «ложные уши», свищи между углом рта и ухом, гиперплазия лобных пазух и недоразвитие гайморовых.

Наблюдается также атипичный рост волос - низко на лбу, на щеках, иногда частичная алопеция. Изредка отмечаются увеличение языка, отсутствие околоушной железы, внутренняя гидроцефалия, поражение сердца и крупных сосудов, трахеи, бронхов, крипторхизм, умственное недоразвитие.

Наряду с типичными формами синдрома встречаются атипичные, при которых имеется лишь часть симптомов.

Дифференцируют мандибуло-фациальный дизостоз с синдромом глазо-ушно-позвоночной дисплазии Гольденхаара, при котором имеются эпibuльбарные дермоиды, часто связанные с колобомой верхнего века, ушные отростки и предушные слюнные фистулы, нарушение строения наружного слухового прохода и тугоухость. Кроме того, имеются аномалии позвоночника, шейный синостоз, увеличение количества грудных или поясничных позвонков и др. Часто наблюдается микростомия и небольшое уменьшение лица, высокое расщепленное нёбо, раздвоенный язык и аномалии зубов.

Некоторые авторы объединяют эти два синдрома в один и называют его синдромом Франческетти - Гольденхаара.

Возникновение обоих синдромов связано с одним и тем же периодом внутриутробного развития, на 7-9-й неделе развития плода. Но синдром Франческетти является наследственным. Эти же авторы подробно изучали эмбриологическое развитие орбиты, нёба и нижней челюсти и объясняли частое совпадение врожденных аномалий глаз, его придатков с изменениями неба и нижней челюсти общностью их происхождения из дериватов I-й жаберной дуги.

Считается, что характерным симптомом челюстно-лицевого дизостоза является двустороннее недоразвитие скуловых костей и особенно ниже-наружных квадрантов орбит, обуславливающих антимонголоидный разрез глаз.

Непостоянным признаком являются своеобразные волосяные выросты впереди ушных раковин в виде небольших пучков волос.

Лечение. Этиологического лечения не существует, по возможности проводят пластические операции.

Несмотря на наличие разнообразных аномалий, прогноз при синдроме Франческетти благоприятный.

СИНДРОМ ХАГЕМАНА-ПОЧТМАНА (СИНДРОМ ЦИЛИАРНОГО УЗЛА)

Первые сообщения об этом заболевании появились в 50-х годах XX века под названием острого ганглионита цилиарного узла. Впервые клинику данного состояния описал Hageman в 1959 году и назвал его синдромом цилиарного узла. В 1965 году более подробно и полно изложил клинику данного синдрома С.М. Почтман.

Цилиарный узел расположен за глазным яблоком, на расстоянии 12-20 мм от него, между началом наружной прямой мышцы и зрительным нервом, ближе к последнему. Цилиарный узел имеет несколько ветвей: чувствительный длинный корешок (*radix longa*) от назоцилиарного нерва; двигательный короткий корешок (*radix brevis*) от глазодвигательного нерва и симпатический корешок от симпатического сплетения внутренней сонной артерии (*radix media*). К главному

яблоку от цилиарного узла отходят 4-6 коротких цилиарных нервов (nn. ciliares breves), вместе с ними к глазу идут длинные цилиарные нервы, но они минуют цилиарный узел. Позади глазного яблока цилиарные нервы окружают зрительный нерв, перфорируют склеру и направляются к внутренним структурам глаза.

Короткие цилиарные нервы, являясь смешанными, несут к главному яблоку двигательные волокна от глазодвигательного нерва для цилиарной мышцы и сфинктера зрачка, вазомоторные волокна симпатической системы - для внутриглазных сосудов и чувствительные волокна тройничного нерва - для сосудистой оболочки. Длинные цилиарные нервы, пройдя по супрахориоидальному пространству, распределяются в роговице, как чувствительные нервы. Кроме того, имеются моторные симпатические волокна, которые, минуя цилиарный узел, направляются к дилататору и частично к цилиарной мышце.

Этиология. Причинами синдрома могут быть синуситы, инфекционные заболевания (грипп, герпес), фокальные инфекции, воспалительные инфекции в глазнице, травма орбиты и др.

Клиника. Синдром цилиарного узла характеризуется болями в голове и глубине орбиты, возникающими внезапно у лиц молодого возраста, чаще у женщин. Боль может усиливаться при движении глазных яблок и давлении на него спереди назад. Боль иррадиирует в соответствующую половину головы, висок, затылок и может беспокоить пациента от нескольких дней до нескольких недель. Процесс обычно односторонний.

Может наблюдаться односторонний умеренный миоз (при раздражении ганглия) или мидриаз с сохранением крутой формы зрачка (при выключении ганглия); отсутствие зрачковых реакций на свет и конвергенцию; слабость или паралич аккомодации; гипостезия роговицы.

Имеет место незначительная инъекция глазного яблока, отек и «истыканность» роговицы с пузырьвидной приподнятостью ее эпителия, преходящее повышение внутриглазного давления. Отмечены случаи неврита зрительного нерва, нарушения кровообращения в артериальной системе сетчатки.

При стихании процесса улучшается аккомодация, медленно суживается зрачок, появляется его реакция на свет. Иногда могут долго оставаться мидриаз, паралич или парез аккомодации, и это порой является единственным указанием на перенесенный процесс. Возможны рецидивы заболевания.

Лечение. Терапия данного состояния включает санацию придаточных пазух носа, полости рта; назначение ганглиоблокаторов, кортикостероидов, десенсибилизирующей терапии, противовирусных препаратов, витаминотерапии; ретробульбарное введение 1,5 мл 1% раствора новокаина, местно инстилляции витаминных капель.

СИНДРОМ ХАЛЛЕРМАНА - ШТРАЙФА - ФРАНСУА

В 1948 году немецкий офтальмолог W. Hallermann и швейцарский офтальмолог Streiff впервые подробно описали и выделили в самостоятельную нозологическую форму случаи эктодермальной дисплазии.

В 1958 году Франсуа в журнале «Архив офтальмологии» напечатал работу под названием «Новый синдром», считая, что его надо выделить в особую нозологическую единицу. Однако выяснилось, что этот синдром является наиболее полно представленным синдромом Халлерманна - Штрайфа.

Этиология. Заболевание носит наследственный характер. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Отмечаются спорадические случаи заболевания. Мужчины и женщины страдают одинаково часто.

Клиника. При этом синдроме наблюдается дисцефалия с гипоплазией нижней челюсти; клювовидный нос, выступающие лобные и теменные бугры, что создает впечатление «птичьей головы». Аномалии прикуса проявляются в виде гипо- или аплазии зубов, изменении их формы и местоположения. Кроме того, могут выявляться зубы у новорожденных, дополнительные зубы, гипоплазия эмали, высокое арковидное нёбо. Характерен пропорциональный карликовый рост, возможны микроцефалия, сколиоз, узкая грудная клетка, деформация шейных позвонков. На голове, бровях, ресничном крае - гипотрихоз; могут быть ограниченные участки атрофии кожи в области головы, на носу, кожа носа цианотично-красного цвета.

Отмечаются гипогенитализм, крипторхизм; сужение верхних дыхательных путей, что может вызвать затруднение дыхания и обструктивное апноэ во время сна. В отдельных случаях наблюдается умственная отсталость.

Со стороны органа зрения характерны двусторонний микрофтальм и врожденная катаракта. Наблюдаются редкие ресницы и брови, колобомы век, птоз, опущенные наружные края глазных щелей, косоглазие, голубая окраска склер. Может встречаться глаукома, микрокорнеа, макрокорнеа, кератоглобус, атрофия радужки, гетерохромия, атрофия хориоидеи вокруг диска зрительного нерва, которая может сочетаться с микроцефалией.

Дифференциальная диагностика проводится с нижнечелюстно-лицевым дизостозом, прогерией, пикнодизостозом, синдромом Секкеля - Одди.

Лечение. Возможна хирургическая коррекция челюстных костей, ортодонтическая терапия. Со стороны органа зрения возможно хирургическое лечение отдельных проявлений заболевания.

Прогноз течения заболевания неблагоприятный.

СИНДРОМ ЧАРЛИНА

(СИНДРОМ НАЗОЦИЛИАРНОГО НЕРВА)

В основе синдрома, описанного в 1931 году чилийским офтальмологом С. Charlin, лежит невралгия назоцилиарного нерва.

Назоцилиарный нерв (*nervus nasociliaris*) является наиболее крупной веткой I-й ветви тройничного нерва (*nervus ophthalmicus*), и от него отходят передний и задний решетчатые нервы. Задний решетчатый нерв несет чувствительную иннервацию к задним решетчатым клеткам, а передний решетчатый нерв - в полость черепа. На *lamina cribrosa* передний решетчатый нерв проникает в решетчатый лабиринт и носовую полость через передние отверстия этой пластинки и иннервирует слизистую носа. Затем над ноздрей проникает в промежуток между хрящом и носовой костью и иннервирует кожу ноздри, крыла и кончика носа, называясь *nervus nasalis externus*. Поэтому при отеке слизистой носа нерв может быть легко сдавлен.

Другая конечная ветвь, надблоковый нерв (*nervus supratrochlearis*) проходит в области верхне-внутреннего угла орбиты, иннервирует смежную с этим углом кожу век, лба и корня носа и анастомозирует с лобным нервом. Из сплетения внутренней сонной артерии по этому анастомозу проникают цилиарные нервы, которые, не заходя в цилиарный узел, идут к главному яблоку, где вместе с короткими ресничными нервами образуют густое сплетение в области ресничного тела и вокруг роговицы, кнаружи от шлемова канала. Ветви от этого сплетения проникают в роговицу в качестве чувствительных и трофических нервов. При раздражении назоцилиарного нерва в области его разветвлений появляются болезненность, слезотечение, усиление секреции слизистой оболочки носа и трофические расстройства в виде высыпаний на коже и роговице. Так как назоцилиарный нерв дает ветви к главному яблоку, переднему отделу слизистой оболочки носа и определенным участкам кожи лица, то все указанные симптомы могут развиваться одновременно.

Синдром назоцилиарного нерва часто протекает в «стертых формах» и наблюдается в возрасте 35—40 лет.

Этиология. Это заболевание связывают с гипертрофией средней носовой раковины, искривлением носовой перегородки, ее шипами, аденоидами носоглотки, полипами, синуситами, мукоцеле, травмами лица. В развитии синдрома могут иметь значение и общие заболевания, такие как сифилис, туберкулез, сахарный диабет, грипп, болезни зубов (фокальные инфекции), а также заболевания мозга различной этиологии, травмы черепа и орбиты.

Клиника. При этом синдроме внезапно наступают приступ острой боли в глазу, вокруг глаза, соответствующей половине головы и лица, светобоязнь, блефароспазм, слезотечение, гиперемия конъюнктивы, обильные выделения из носа на стороне поражения, гиперемия и припухлость слизистой оболочки передних отделов носовой полости, особенно головки нижней носовой раковины,

гиперестезия кожи носа. Больные также жалуются на боль и ощущение жжения в носу и в зонах с повышенной чувствительностью (над ноздрей и в области верхне-внутреннего угла орбиты). На коже носа могут появиться пузырьки типа герпетических высыпаний. Со стороны глазного яблока может наблюдаться поверхностный, язвенный или нейротрофический кератит, ирит или иридоциклит. Тяжесть глазных симптомов и интенсивность боли часто не соответствуют друг другу: очень сильная боль может давать рефлекторное раздражение и, наоборот, небольшая боль - значительные изменения со стороны глаза.

Приступ может возникнуть под влиянием раздражения боковой стенки носовой полости или давления на крыло носа в месте выхода назоцилиарного нерва и длиться от 10 до 60 минут, а иногда и целыми неделями больные не могут спать и проводят ночи сидя. Сам Чарлин описал появление боли во время еды.

К «стертой форме» синдрома назоцилиарного нерва относится лицевая невралгия, проявляющаяся периодически наступающей орбитальной и периорбитальной болью, которая может беспокоить неделями, месяцами и даже годами.

При всех формах заболевания обнаруживается болезненность при давлении в местах выхода конечных ветвей назоцилиарного нерва.

Для установления причины заболевания больного должны обследовать оториноларинголог, офтальмолог, стоматолог и другие специалисты.

Лечение. Для лечения данного заболевания применяют антибиотики, сульфаниламиды, болеутоляющие, транквилизаторы, снотворные, ганглиоблокаторы. Назначают также Назальный электрофорез с новокаином, гальванизацию, атропин и платифиллин. Если причиной являются только местные изменения в носовой полости, то субъективные ощущения временно устраняет смазывание слизистой оболочки передних отделов носа 5 % раствором кокаина с адреналином. Описаны случаи выздоровления после проведения противосифилитического лечения, после санации полости носа.

Дифференцировать синдром необходимо с поражением крылонёбного узла и другими лицевыми невралгиями

Составители:
Марта Казиевна Дикамбаева,
Лайла Борисовна Гогаева

**СИНДРОМЫ ПРИ ПОРАЖЕНИИ ОРГАНА ЗРЕНИЯ В
СОЧЕТАНИИ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ
ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ**

Редактор Л. Б. *Тарасова*
Компьютерная верстка Я. С. *Шабалиной*

Подписано в печать 16.02.2016
Формат 60х84 1/16. Печать офсетная.
Объем 5,0 п. л. Тираж 100 экз. Заказ 73

Издательство КРСУ
720000, г. Бишкек, ул. Киевская, 44

Отпечатано в типографии КРСУ
720048, г. Бишкек, ул. Горького, 2

