

С Л О В А Р Ъ

Е.П. МЕЖЕНИНА
Я.Б. КУЦЕНОК
А.Г. ПЕЧЕРСКИЙ
З.В. КРУК

С Л О В А Р Ъ Э П О Н И М И Ч Е С К И Х Н А З В А Н И Й Б О Л Е З Н Е Й И С И Н Д Р О М О В



Е.П.МЕЖЕНИНА Я.Б.КУЦЕНОК
А.Г.ПЕЧЕРСКИЙ З.В.КРУК

**СЛОВАРЬ
ЭПОНИМИЧЕСКИХ
НАЗВАНИЙ
БОЛЕЗНЕЙ
И СИНДРОМОВ
ОРТОПЕДИЯ
И ТРАВМАТОЛОГИЯ**

КИЕВ
ГОЛОВНОЕ ИЗДАТЕЛЬСТВО
ИЗДАТЕЛЬСКОГО ОБЪЕДИНЕНИЯ
„ВИЦА ШКОЛА“
1982

ББК 54.58 я2

С 48

УДК 617.3+616-001 (03)

Словарь эпонимических названий болезней и синдромов. Ортопедия и травматология. Руководитель авт. кол. проф. д-р мед. наук Меженина Е. П. - Киев: Вища школа. Головное изд-во, 1982. - 184 с.

Приведено более 300 эпонимических названий болезней и синдромов в ортопедии и травматологии. Даны их синонимы, описаны краткая клиническая и рентгенологическая картина, патогномоничные признаки и прогноз.

Большинство заболеваний имеют симптомы поражения не только опорно-двигательного аппарата, но и других органов и систем, поэтому книга предназначена не только для ортопедов-травматологов, хирургов, рентгенологов, но и для педиатров, терапевтов, невропатологов и врачей других специальностей.

Коллектив авторов: *Е. П. Меженина, Я. Б. Куценко, А. Г. Печерский, З. В. Крук*

Рецензент: д-р мед. наук *Д. Л. Акбердина* (Казанский НИИТО)

Редакция литературы по медицине и физической культуре
Зав. редакцией *А. В. Федотов*

ПРЕДИСЛОВИЕ

В специальной медицинской литературе для обозначения различных заболеваний и синдромов широкое распространение получили эпонимические термины. Эти термины часто применяются также и в ортопедии и травматологии. Между тем в учебных пособиях по указанной специальности, изданных в последние годы, эти термины используются сравнительно редко, а если и употребляются, то из-за ограниченного объема изданий недостаточно раскрывается их сущность, не приводятся синонимы. Очевидно также, что запоминание многочисленных терминов затруднительно не только для студентов, но и для врачей. Определенные трудности испытывают врачи при шифровке диагнозов, обозначенных упомянутыми терминами.

При ряде системных заболеваний нередко отмечаются те или иные нарушения опорно-двигательного аппарата, например карликовый рост, синдактилия и т. д. Хотя эти симптомы являются второстепенными, но именно они обращают на себя внимание больных и врачей.

В последние годы, благодаря значительным успехам медицинской генетики и выявлению большого числа наследственных болезней скелета, появилось много новых эпонимических терминов. В связи с этим возникла потребность в специальном словаре эпонимических терминов, предназначенном для врачей ортопедов-травматологов, хирургов, детских хирургов и рентгенологов, т. е. специалистов, которые наиболее часто встречаются с патологией опорно-двигательного аппарата.

В ранее изданных медицинских эпонимических словарях (М. Фейгин, 1965; Б. Лайбер и Г. Ольбрих, 1974; И. М. Матяшин, А. А. Ольшанецкий, А. М. Глузман, 1975) термины, относящиеся к ортопедии и травматологии, представлены недостаточно. Между тем эпонимический словарь терминов заболеваний и синдромов в ортопедии и травматологии, в котором опорными словами являются собственные имена, входящие в состав этих терминов, облегчит работу с литературой. В настоящем словаре при изложении эпонимических терминов указаны наиболее распространенные синонимы упомянутых заболеваний и синдромов, что поможет более точно идентифицировать те или иные патологические состояния опорно-двигательного аппарата. При описании терминов приведены

краткие сведения, раскрывающие этиологию, патогенез, клинико-рентгенологическую характеристику заболевания. При подготовке настоящего словаря, помимо известных руководств по ортопедии и травматологии, широко использованы работы отечественных и зарубежных авторов, опубликованные преимущественно в последнее время. Это позволило представить вопросы этиологии, патогенеза, клиники описанных заболеваний и синдромов в аспекте современных достижений медицинской науки.

В постановлении ЦК КПСС и Совета Министров СССР „О дальнейшем развитии высшей школы и повышении качества подготовки специалистов», принятом в июле 1979 г., подчеркивается значение выпуска необходимых учебных пособий и справочной литературы для студентов и врачей. Указанным постановлением и приведенными выше соображениями авторы и руководствовались при написании словаря.

Являясь первым изданием подобного рода по ортопедии и травматологии на русском языке, предлагаемый вниманию читателей эпонимический словарь не претендует на полноту.

Отдавая себе отчет в том, что некоторые эпонимические термины заболеваний и синдромов в травматологии и ортопедии оказались не включенными в настоящий словарь, авторы с благодарностью примут пожелания, сделанные заинтересованными читателями.

ЭПОНИМИЧЕСКИЕ НАЗВАНИЯ

А

Абдергальдена - Фанкони болезнь (m. Abderhalden - Fanconi), синдром Абдергальдена - Кауфмана - Лигна, синдром Фанкони, цистиновый диатез, аминокислотный диабет, цистиноз, почечный глико-амино-фосфатный диабет.

Описан швейцарским биохимиком Abderhalden E. в 1903 г., а затем голландским патологом Lignas G. в 1924 г., швейцарским педиатром Fanconi G. в 1936г.

Характеризуется пропорциональным карликовым ростом, со спонтанными переломами, рахитическими изменениями костей, особенно метафизов, адинамией скелетной мускулатуры, признаками нефросклероза без гипертензии, температурной лабильностью, светобоязнью. Иногда имеют место токсикоз, хронический запор, полиурия. Интеллект сохранен. При биохимическом исследовании крови выявляется гипофосфатемия, гипокалиемия, остаточный азот, активность щелочной фосфатазы в пределах нормы. В костном мозге, лимфоузлах, селезенке определяются кристаллы цистина. Прогноз неблагоприятный, смерть наступает от уремии. Форма заболевания, при которой отсутствуют проявления цистиноза, носит название *Де Тони - Дебре - Фанкони синдром*.

Абта - Леттерера - Сиве синдром (s. Abta - Letterer - Siwe), ретикулез Леттерера, алейкемический ретикулез Леттерера, злокачественный ретикулез, инфекционный ретикулоэндотелиоз, острый геморрагический ретикулоэндотелиоз новорожденных, гистиоцитоматоз.

Впервые описан немецким патологом Letterer E. в 1924 г., дополнительно описан шведским педиатром Siwe S. в 1933 г. и американским врачом Abt A. F. в 1936 г.

Этиология точно не установлена. Наблюдается при эозинофильной гранулеме. Иногда рассматривается как злокачественная форма либо поздняя стадия *синдрома Ханда - Шюллера - Кристиана*.

Проявляется у детей периода новорожденное™ и раннего грудного возраста в виде септической лихорадки с геморрагической тромбоцитопенической пурпурой, с увеличением лимфатических узлов, печени, селезенки. Сопровождается выраженной гипохромной анемией, лейкоцитозом или лейкопенией, тромбоцитопенией. При локализации процесса в костях имеется припухлость мягких тканей, болезненность при пальпации и движении. Рентгенологически - на фоне общего остеопороза отмечаются деструктивные очаги с четкими границами в костях черепа, конечностей, подвздошных костях, ребрах. Нередко наблюдается периостальная реакция. Прогноз неблагоприятный.

Авеллиса - Шмидта синдром (s. Avellis - Schmidt). См.: *Шмидта синдром*.

Адсона синдром (s. Adson). См.: *Наффцигера синдром*.

Алажуанина синдром (s. Alajouanine).

Описан французским невропатологом Alajouanine T. в 1930 г. Представляет собой комплекс врожденных аномалий, характеризующийся двусторонним парезом отводящего нерва, парезом лицевого нерва по центральному типу, двусторонней деформацией стоп по типу pes varus.

Аллемана синдром (s. Allemann).

Впервые описан швейцарским врачом Allemann R. в 1936г. Наследственный дистрофический синдром из группы (dysencephalia splanchnocystica). Проявляется пороком развития почек (чаще двойная почка), деформацией пальцев кистей и стоп типа барабанных палочек.

Аллисона атрофия (a. Allison).

Под данным термином подразумевается костная атрофия, развивающаяся вследствие бездействия. Описана Allison N. и Brooks B. в 1922 г.

Альберс-Шенберга синдром (s. Albers-Schönberg), системный остеопетроз, врожденный остеосклероз, мраморная болезнь, гиперстатическая дисплазия, окаменелость костей.

Описан немецким хирургом. Albers-Schönberg H.E. в 1904г. Системное заболевание, заключается в дисгармонии развития костной и кроветворной ткани, нарушении минерального обмена, что приводит к избыточному развитию компактного вещества кости, заполняющего также и костномозговые полости. Болезнь встречается редко, во многих случаях передается по наследству, однако имеют место и спорадические случаи. Возникает, вероятно, с рождения, но

распознается позднее. Чем раньше проявляется данная патология, тем прогноз менее благоприятный. Отмечается боль в конечностях, утомляемость при ходьбе, деформация конечностей, патологические переломы. В связи с атрофией костномозговой ткани развивается гипохромная анемия, лейкоцитоз у детей и лейкопения у взрослых. Часто у детей встречается гидроцефалия, атрофия зрительного нерва, паралич глазных мышц, нистагм. Зубы появляются поздно и плохо развиты. Печень и селезенка увеличены. У некоторых больных находят резкое повышение активности щелочной фосфатазы крови.

Рентгенологически - кости скелета плотны, компакты, бесструктурны, губчатое вещество превращается в компактное, костномозговые полости не видны. Кости, несмотря на компактность, непрочны, нередко возникают патологические переломы, чаще повреждаются кости черепа, таза, проксимальные концы бедренных и дистальные концы берцовых костей, ребра, позвоночный столб, реже - плечевые кости и фаланги. Прогноз неблагоприятный, с годами болезнь прогрессирует.

Альберта синдром (s. Albert), ахиллобурсит, ахиллодиния, тенозит пяточного сухожилия.

Описан австрийским хирургом Albert E. в 1893 г.

Проявляется припухлостью в области места прикрепления пяточного (ахиллова) сухожилия к бугру пяточной кости. Движения, связанные с напряжением пяточного сухожилия, сопровождаются болью. При этом заболевании в синовиальной сумке, находящейся между пяточным сухожилием и пяточной костью, развиваются воспалительные изменения, причиной которых чаще всего является травма или повторяющаяся микротравматизация. В некоторых случаях ахиллобурсит может наблюдаться при ревматоидном артрите, подагре, гонококковой инфекции.

Апера синдром, I (s. Apert, I), акрокраниодисфалангия, акросфеносиндактилия, акроцефалия.

Описан французским педиатром Apert E. в 1906 г.

Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Характеризуется врожденным пороком развития черепа (башенный череп) в сочетании с аномалиями развития кисти или предплечья. Лицо лунообразное, нос приплюснут, пучеглазие за счет плоских глазных впадин, высокое небо, иногда расщепленное, атрофия зрительных нервов. Отмечается синдактилия II - V пальцев, полидактилия, радиоульнарный синостоз с тугоподвижностью в локтевых суставах. I палец кисти укорочен. Аналогичная аномалия пальцев наблюдается и на стопах. Указанные аномалии нередко сочетаются с атрезией заднего прохода, дефектами позвонков. Больные отстают в умственном и физическом развитии.

Апера синдром, II (s. Apert, II).

Описан французским педиатром Аперт Е.

Врожденная аномалия грудной клетки, проявляющаяся воронкообразными впадинами, располагающимися симметрично по обе стороны грудины. У больных прослушивается систолический шум над легочной артерией, цианоз отсутствует.

Арнольда - Киари порок развития (a. Arnold - Chiari). См.:

Арнольда - Киари - Соловцова синдром.

Арнольда - Киари - Соловцова синдром (s. Arnold – Chiari - Solovzov), порок развития Арнольда - Киари, дистрофия мозжечка, порок развития мозжечка и продолговатого мозга с нарушением ликвородинамики.

Описан немецким патологом Arnold J. в 1894 г., затем Chiari H. в 1895г.

Патология обусловлена сдавливанием ствола мозга и мозжечка в суженном большом затылочном отверстии вследствие деформации затылочной кости. Характерная для заболевания инфантильная конституция больных связана со спинальными дизрафическими аномалиями. Проявляется в виде гидроцефалии, поражения мозжечка, компрессионных поражений ствола мозга и спинного мозга. Нередко сочетается с аномалией шейных позвонков, синдромом Клиппеля - Фейля. Рентгенологически - сужение большого затылочного отверстия.

Ахенбаха синдром (s. Achenbach), пароксизмальная гематома кисти, апоплексия пальцев..

Впервые описан немецким терапевтом Achenbach W. в 1955 г.

Возникает преимущественно у женщин при патологии сосудов, возможно, на почве гиперергического воспаления и нейро-вегетативных нарушений. Развивается без видимой причины, иногда после механической нагрузки. Проявляется в виде ограниченного отека на ладонной или боковой поверхности пальцев кисти с последующим образованием гематом. В течение нескольких дней гематомы рассасываются, однако сохраняются ограниченные участки расширенных подкожных вен. Часто отмечаются рецидивы.

Ашара синдром (s. Achard), врожденная арахнодактилия. Наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу. Клиническая картина аналогична синдрому Марфана, но отличается от него наличием „паукообразных» пальцев без избыточной подвижности суставов и отсутствием других скелетных диспропорций.

Ашара - Фуа - Мезона синдром (s. Achard - Foix - Meuzon).

Описан французскими врачами Achard E. С., Foix С., Meuzon.

Характеризуется отсутствием копчика и нижних крестцовых позвонков, недоразвитием костей таза, атрофией ягодичных мышц, мышц бедра и голени, нередко наблюдается недержание мочи и кала.

Ашнера синдром (s. Aschner), ногтепателлярный синдром.

Описан Aschner В. в 1934 г.

Представляет собой abortивную форму синдрома Тернера - Кизера. Характеризуется дистрофическими изменениями ногтей, чаще всего первых пальцев кисти (онихотрофия или анихонихия). Со стороны опорно-двигательного аппарата отмечается аплазия или гипоплазия надколенника, вывих головки лучевой кости.

Б

Бабинского - Фрелиха синдром (s. Babinski - Fröhlich), синдром Фрелиха, синдром Ланно - Клере, гипофизарное ожирение, гипофизарный синдром, гипофизо-таламический синдром.

Описан французским невропатологом Babinski J. в 1900г. и австрийским невропатологом Fröhlich A. в 1901 г.

Характеризуется малым ростом, ожирением, гипогенитализмом, мозговыми нарушениями (головная боль, эпилептиформные судороги и др.). Рентгенологически отмечаются изменения в области турецкого седла.

Бабинского - Фромана синдром (s. Babinski - Froment).

Описан в 1918 г. французскими врачами Babinski J. и Froment J.

Проявляется парезами и мышечными контрактурами истерического типа, развивающимися после травмы. Характерны также неврологические нарушения рефлекторного характера - каузалгии, посттравматический отек. Рентгенологически нередко выявляется остеопороз.

Байуотерса синдром (s. Bywaters), синдром длительного раздавливания, синдром сдавления, травматический токсикоз, crush syndrome, синдром размождения, травматическая анурия.

Впервые описан английским врачом Bywaters E. в 1944 г.

Характеризуется своеобразным комплексом расстройств, возникающих в результате длительного сдавления мягких тканей землей, обломками разрушенного здания и т. д. В патогенезе синдрома основную роль играют нервноболевой фактор, токсемия и плазмопотеря. Клиническая картина в начальном периоде характеризуется признаками, напоминающими травматический шок, и нарастающим отеком конечностей, подвергавшихся сдавлению. В

последующем, после кратковременного улучшения, развиваются явления острой недостаточности почек, выражающиеся в нарастании олигурии, азотемии, миоглобинурии и др. По мере восстановления функции почек в клинической картине превалируют симптомы, отражающие изменения в поврежденных конечностях.

Баматтера синдром (s. Bamatter).

Описан швейцарским педиатром Bamatter F. в 1950 г.

Представляет собой комплекс врожденных, семейно-наследственного характера, аномалий: прогерия, карликовый рост, деформированные суставы, дряблая кожа, помутнение роговицы, пигментированные зубы. Рентгенологически определяется генерализованная дисплазия костей.

Бамбергера - Мари синдром (s. Bamberger - Marie). См.: Мари - Бамбергера синдром.

Банга болезнь (m. Bang), бруцеллез, мальтийская лихорадка, ундулирующая лихорадка.

Под этим редко употребляющимся в настоящее время названием подразумевается бруцеллез, являющийся хроническим инфекционным заболеванием, наблюдающимся обычно среди лиц, непосредственно соприкасающихся со скотом (ветеринаров, доярок, работников мясокомбинатов и т. п.).

Клиническая картина отличается полиморфизмом. Заболевание может начинаться остро или подостро, реже имеет первично-хроническое течение. Острый период характеризуется высокой ундулирующей температурой, болью в суставах и мышцах, прогрессирующей Слабостью. При хронических формах чаще всего поражается опорно-двигательный аппарат. Наиболее типичным является поражение крестцово-подвздошных суставов, позвоночного столба, акромиально-ключичных суставов, тазобедренных и коленных суставов. Бруцеллезные артриты обычно проявляются в виде серозного синовита. Для бруцеллезного сакроилиита характерны определенные рентгенологические изменения - изъеденные контуры сочленяющихся поверхностей, сужение суставной щели, наличие одного или нескольких очагов деструкции, вокруг которых в дальнейшем появляется реактивный остеоосклероз. Для дифференциальной диагностики существенное значение имеют серологические реакции Райта и Хеддльсона, внутрикожная проба Бюрнэ.

Барбера синдром (s. Barber). См.: Блаунта болезнь.

Барлоу болезнь (m. Barlow). См.: Меллера- Барлоу болезнь.

Барре - Льеу синдром (s. Barre - Lieon), синдром позвоночной артерии, задний шейно-симпатический синдром, шейная мигрень. Описан французским невропатологом Barre J. в 1925 г., а более детально Lieon J. в 1928 г.

Причины появления синдрома связывают с вертебральной дископатией C_V-C_{VI} или деформирующими процессами (спондилез) в шейных позвонках. Этот синдром проявляется в трех вариантах: 1 - расстройство зрения в сочетании с поражением верхнего шейного узла симпатического ствола, синдром Барре - Берчи; 2 - с преобладанием боли - шейная мигрень, синдром Берчи-Роше; 3 - синдром Галла, глазодвигательные и бульбарные расстройства, С первых дней заболевания появляется головная боль, головокружение, потеря равновесия, шум в ушах, рвота, вазомоторный ринит, расстройство зрения и боль в глубине глаз. Рентгенологически - признаки спондилеза шейного отдела позвоночного столба. Артериография указывает на сдавление позвоночной артерии на стороне поражения. Иногда болезни сопутствует парестезия кожи лица, физическая и психическая астения.

Барре - Массона синдром (s. Barre - Masson), гломангиомы, опухоль Барре - Массона, артериальные ангионевромиомы. Описан французским невропатологом Barre J., гистологическое описание представил канадский патолог Masson P. в 1924 г. Проявляется интенсивной болью, возникающей при охлаждении или прикосновении в области локализации гломусных опухолей (наиболее часто пальцы кисти). Опухоли величиной от горчичного зерна до вишни, голубоватого цвета, обычно располагаются в сетчатом слое дермы, иногда в подногтевом пространстве, реже в слизистых оболочках, мышцах, костях, внутренних органах. В ряде случаев наблюдаются общие симптомы: приступы удушья, тахикардия, гипертония, повышение температуры, бессонница, дисменорея и др.

Бартенверфера синдром (s. Bartenwerfer); синдром Моркио, тип Бартенверфера; метаэпифизарный эндохондральный дизостоз Моркио, тип Бартенверфера.

Описан немецким ортопедом Bartenwerfer K. в 1924 г. Представляет собой наследственно-рецессивное нарушение оссификации эпифизов. Проявляется непропорционально малым ростом с уплощением тел позвонков и деформацией позвоночного столба во фронтальной и сагиттальной плоскостях, врожденным вывихом бедер, стоп с их плоско-вальгусной деформацией. Лицо монголоидного типа, небо высокое. Интеллект нередко снижен. Рентгенологически - платиспондилия, атрофия, деформация, иногда полное разрушение эпифизов, особенно часто и

резко поражаются эпифизы плечевых и бедренных костей.

Баструпа синдром (s. Vaastrup), межкостистый неартроз, „целующий отросток“, межпозвоночный остеоартроз.

Описан датским рентгенологом Vaastrup С. J. в 1933 г.

Является одной из форм спондилеза поясничного отдела позвоночного столба. Возникает чаще у лиц пожилого и старческого возраста в результате чрезмерного гиперлордоза после длительного ношения тяжестей. Клинически выявляются умеренная боль в области крестца, болезненность при ощупывании остистых отростков, выраженный лордоз поясничного отдела позвоночного столба, ригидность мышц спины. Рентгенологически - расширение остистых отростков в краниокаудальном направлении, образование остеофитов у верхних и нижних краев остистых отростков.

Батлера - Олбрайта - Блумберга синдром (s. Butler - Albright - Bloomberg), рахит, остеомалация, почечный рахит.

Описан американскими врачами Butler A., Albright F, Bloomberg E. в 1937г.

Характеризуется изменениями в почках и костях, нарушением обмена веществ. Имеет место постоянный ацидоз, уменьшение аммиака в моче. Кости остеопоротичны, как при рахите, с элементом рассасывания. В сыворотке крови отмечается повышенное содержание кальция, фосфора, увеличение активности щелочной фосфатазы, в моче - повышенное содержание кальция. Из-за поперечных линий в диафизах костей ставится диагноз псевдопереломов. Тарификация обнаруживается во всех костях - трубчатых и плоских. Рост скелета рано прекращается, дети низкорослы, жалуются на боль в костях, с возрастом появляются вторичные деформации. Прогноз неблагоприятный, больные нежизнеспособны.

Бека костная болезнь (m. Воеск). См.: *Пертеса - Юнглинга синдром*.

Бека саркоидоз (s. Воеск). См.: *Бенье - Бека - Шаумана синдром*.

Беккера киста (k. Bakker), бурсит подколенной ямки, грыжа подколенной ямки.

Впервые описан Bakker в 1877г.

Характеризуется растяжением суставной капсулы и синовиальной оболочки коленного сустава. Клинически проявляется в виде припухлости яйцевидной формы в подколенной ямке. Подколенная киста больше выступает при разогнутом колене, при согнутом она менее плотна и выпукла. В то же время она может ограничивать

сгибание в коленном суставе. При разрыве ее содержимое опускается на голень, где образуется припухлость в области икроножной мышцы. Если разрыв или растяжение кисты происходит остро, могут появиться краснота, местное повышение температуры, боль и припухлость. Эти случаи следует дифференцировать с флебитом. Киста Беккера свободно или при помощи клапанного механизма соединяется с полостью коленного сустава. При ее пункции обнаруживают вязкую прозрачную жидкость. После ее прокола и удаления содержимого, как правило, она рецидивирует. Иногда эти кисты содействуют образованию варикозного расширения вен голени и поддерживают процессы типа флебитов. Сдавливая лимфатические сосуды, киста может вызвать отек пораженной конечности.

Бенедикта синдром (s. Benedikt), паралич Бенедикта, синдром среднего мозга, синдром красного ядра.

Впервые описан австрийским невропатологом Benedikt M. в 1889 г. В происхождении заболевания основное значение придается поражению красного ядра вследствие сдавления опухолью, туберкуломой, реже кровоизлиянием. Характеризуется односторонним экстрапирамидным гиперкинезом, параличом глазодвигательного нерва на противоположной стороне, спастическим гемипарезом с преобладанием ригидности и сгибательных контрактур, хореоатетозом и интенционным дрожанием, гемиянестезией. У заболевших в детском возрасте развиваются деформация позвоночного столба и одностороннее нарушение роста костей.

Беннета перелом (f. Bennet), переломовывих основания I пястной кости, боксерский перелом.

Впервые описан английским хирургом Bennet E. в 1882г. Механизм повреждения - чаще всего сильный удар по оси I пястной кости при положении большого пальца в приведении, сгибании и противопоставлении, реже непрямая травма. В результате травмы происходит отлом треугольной формы фрагмента локтевого края основания I пястной кости. Удерживаемый прочными связками отломок остается на месте, а I пястная кость соскальзывает с суставной поверхности трапециевидной кости и вывихивается в тыльно-лучевом направлении. Для переломовывиха основания I пястной кости характерна припухлость, деформация области I запястно-пястного сустава. При ощупывании этой области и давлении по оси I пястной кости выявляется резкая боль, иногда крепитация отломков. I палец приведен, активное отведение невозможно. Вид повреждения уточняется с помощью рентгенографии, произведенной в двух проекциях.

Бенье - Бека - Шаумана синдром (s. Besnier - Boeck -

Schaumann), саркоидоз Бека, синдром Бенье - Теннессона, гранулематоз Гатчинсона - Бека, болезнь Меллера-Бека, люпоид Бека, доброкачественный гранулематоз, саркоид Бенье - Бека, саркоидоз, саркоид Дарье - Руси, ознобленная волчанка, узловатый туберкулез, люпоидный туберкулез, ангиолюпоид, эпителиозноклеточный гранулематоз, эпителиозноклеточный ретикулоэндотелиоз, болезнь Мортимера, доброкачественный узловатый эпителиозноклеточный ретикулез.

Отдельные проявления синдрома были описаны английским хирургом Hutchinson I. в 1877 г., французским дерматологом Besnier E. в 1889 г., норвежским врачом Moeller-Boeck C P. в 1899 г. Как самостоятельное заболевание с разнообразными симптомами описано шведским врачом Schaumann J. в 1917 г.

Предполагается связь с туберкулезом, отмечены семейные случаи заболевания. Проявляется увеличением лимфатических узлов (в том числе внутригрудных, что видно на рентгенограмме грудной клетки). На коже лица, гибательных поверхностях конечностей появляются саркоиды, на носу, щеках, веках, ушных раковинах, тыле и пальцах кистей – ознобленная волчанка красно-фиолетового цвета, кожа тестоватой консистенции. Отмечается обратимый иридоциклит, иногда одновременно паротит, СОЭ повышена. Формула крови изменена (моноцитоз, эозинофилия, а также лейко- и лимфопения). Туберкулезные пробы отрицательные. Рентгенологически - в коротких трубчатых костях выявляются признаки болезни Пертеса - Юнглинга, иногда в телах позвонков находят очаги деструкции типа пчелиных сот.

Беньямина синдром (s. Benjamin), анемия Беньямина.

Описана 1911 г. немецким педиатром Benjamin E.

Развивается в раннем детском возрасте. Характеризуется низким ростом, бледностью и пониженным тургором кожи, олигофренией, гипохромной анемией. Наблюдается также гидроцефалоидный череп, гипоплазия мускулатуры, гениталий, дефекты ушей, увеличение селезенки. Рентгенологически - истончение кортикального слоя костей („грацильные” кости).

Берардинелли синдром (s. Berardinelli), эндокринно-обменный синдром, синдром промежуточного мозга, врожденный гипоталамического происхождения гиперпитуитризм, инфантильный акромегалоидный гигантизм, акромегалоидный гигантизм.

Впервые описан бразильским эндокринологом Berardinelli W.B 1954г. Врожденное комбинированное конституционно-гормональное заболевание с гиперандрогенизмом при ускоренном соматотропном развитии. Предположительно рецессивно-наследуемый порок развития промежуточного мозга. Начинается в раннем детском возрасте, проявляется ускоренным ростом по типу акромегалоидного

гигантизма, гипергенитализмом с отсутствием вторичных половых признаков, атрофией подкожной жировой клетчатки, гипергидрозом, гепатоспленомегалией. Телосложение больных атлетическое, скелетная мускулатура гипертрофирована, флебомегалия. Рентгенологически отмечается смещение ядер окостенения.

Бергстранда синдром (s. Bergstrand), кортикальный остеоид, остеобластическая болезнь, остеоид-остеома.

Впервые описан шведским патологом Bergstrand Н. в 1930г.

Этиология не установлена. Характеризуется локальной болезненностью участка кости, чаще в диафизе, вначале при нагрузке, затем без таковой, болью в ночное время. Появляется припухлость мягких тканей. Содержание в сыворотке крови кальция, фосфора и сывороточной фосфатазы не изменено, СОЭ не увеличена. Рентгенологически - в компактном веществе кости отмечается утолщение с просветлением в центре. При поражении губчатого вещества определяется веретенообразное вздутие кости.

Берчи-Роше синдром (s. Bärtschi-Rochaix), шейная мигрень, шейно-мозговой синдром, синдром синкопальных шейных позвонков, компрессия позвоночной артерии.

Впервые описан швейцарским врачом Bärtschi-Rochaix W. в 1949 г.

Остеохондроз шейного отдела позвоночного столба, чаще посттравматический. Проявляется односторонней приступообразной головной болью, головокружением, шумом в ушах, корешковыми выпадениями в области С_I - С_{II}, поворот и наклон головы вызывают сильную боль на другой стороне. Отмечается также боль при давлении на остистые отростки верхних шейных позвонков, ригидность верхне-шейного отдела позвоночного столба. Рентгенологически - деформация межпозвоночных сочленений С_I - С_{II}.

Берена синдром (s. Beuren). См.: *Вильяма синдром*.

Берьесона - Форсмана - Леманна синдром (s. Børjeson - Forssman - Lehmann).

Описан шведскими врачами Børjeson M., Forssman H. и Lehmann O. в 1961 г.

Заболевание наследственное, рецессивное, чаще поражающее мужчин, связанное с повреждением X-хромосомы. Проявляется резко выраженным ожирением, особенно области бедер и молочных желез, отеком тканей лица, деформацией ушной раковины, сочетается с идиотией, эпилепсией, гипотиреозом, иногда микседемой. Характеризуется также малым или даже карликовым ростом, резко выраженной вальгусной деформацией коленных суставов.

Бернса синдром (s. Burns).

Под этим названием описан редко встречающийся асептический некроз дистального эпифиза локтевой кости.

Бимонда синдром (s. Biemond), синдром Бимонда - Ван Богерта, гипоталамический синдром.

Впервые описан голландским невропатологом Biemond A. в 1934г.

Наследственное заболевание, возможно, вызванное рецессивным полифеновым геном. Характеризуется гипогенитальным инфантилизмом с первичной аменореей, равномерным ожирением, снижением основного обмена, головокружением, обмороками, перемежающейся олигурией с отечностью лица, двусторонней атипичной колобомой радужной оболочки. Со стороны опорно-двигательного аппарата отмечается поли- или синдактилия чаще пальцев стопы, реже встречаются кифосколиоз, пороки развития тазобедренного сустава.

Бимонда - ван Богерта синдром (s. Biemond - van Bogaert). См.: *Бимонда синдром*.

Бирч-Енсена синдром (s. Birch-Jensen), „клешни” кистей и стоп.

Впервые сообщение об этой патологии сделал Bechet в 1829 г., затем Liebenam в 1938 г. и более полно Birch-Jensen в 1949 г.

Врожденное наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу. Характеризуется расщеплением кистей и стоп, как правило, с отсутствием среднего ряда костей пястья и плюсны. Иногда в ульнарной половине кисти остается лишь V палец, а в радиальной - один II с соответствующими пястными костями. Как правило, отсутствует I палец в расщепленной кисти и стопе. Функция кисти нарушена. Этот порок иногда сочетается с расщеплением губы, незаращением неба и другими дефектами.

Блаунта болезнь (m. Blount), деформирующий остеохондроз большеберцовой кости, синдром Барбера, деформирующий эпифизит большеберцовой кости, tibia vara, болезнь Эрлахера - Блаунта - Биезиня.

В 1922 г. Erlacher описал заболевание, сопровождающееся варусным искривлением голени. Указав, что процесс локализуется у внутреннего края проксимального эпифиза большеберцовой кости, он ошибочно отнес болезнь к деформирующему артриту. Более подробно описал это заболевание американский ортопед Blount W. P. в 1937 г., подчеркнув его невоспалительную природу. В отечественной литературе первое сообщение принадлежит А. П. Биезиню (1940).

Болезнь Блаунта относится к группе локальных эпифизарных дисплазий, связанных с извращением роста эпифизарной пластинки.

После ее разрезания и разрыхления наступает преждевременная оссификация медиальной части зоны роста проксимального конца большеберцовой кости. Болезнь нередко носит врожденный характер, о чем свидетельствуют случаи семейного поражения. Наиболее подвержены заболеванию дети в возрасте от 1 года до 3 лет, чаще девочки. При односторонней патологии обычно искривлена левая голень, причем на другой конечности может быть компенсаторное вальгусное искривление голени. В момент нагрузки и ходьбы варусная деформация пораженной конечности увеличивается в среднем на 10 - 15°, что связано с разболтанностью малоберцовой коллатеральной связки коленного сустава. Боковая неустойчивость в коленном суставе более выражена у детей до 4 - 5-летнего возраста в зависимости от тяжести деформации. Прогрессирование деформации совпадает с периодами роста детей. Степень варусного искривления колеблется от 8 до 50°, причем в случае двусторонней локализации искривление не бывает симметричным, слева деформация носит более тяжелый характер, чем справа.

Варусное искривление во всех случаях сочетается с внутренней ротацией голени, величина которой иногда может достигать до 80°. Постоянным симптомом заболевания является хромота, рекурвация колена, выступание головки малоберцовой кости, клювовидный выступ на уровне верхнего метафиза большеберцовой кости, диспропорция соотношений между длиной верхних и нижних конечностей, плоскостопие и атрофия мышц голени. Вследствие тяжелой варусной деформации может иметь место подвывих надколенника и голени кнаружи. Возможно сочетание деформирующего остеохондроза с другими пороками развития.

Блегвада - Хакстхаусена синдром (s. Blegvad - Haxthausen).

Впервые описан датскими врачами Blegvad O. и Haxthausen H. в 1921г.

Представляет собой наследственное заболевание мезодермы в результате мутации гена или их комплексов. Проявляется патологической ломкостью костей со всей характерной для этого заболевания симптоматикой. Отличается от типичных форм болезни Лобштейна наличием очагов поражения кожи серовато-синего цвета с четкими контурами, часто по периферии с зоной гиперемии.

Блоха - Сульцбергера синдром (s. Bloch - Sulzberger), меланобластоз Блоха - Сульцбергера, пигментный дерматоз Сименса - Блоха, семейный хроматоформный невус, линейный, или генерализованный, меланобластоз кожи, пигментный дерматоз, дегенеративный меланоз дермы, системный пигментный невус.

Описан швейцарским дерматологом Bloch B. в 1926 г.

Является наследственным заболеванием из группы эмбрионопатий, связанным с полом (X-хромосома), проявляется чаще в грудном или

раннем детском возрасте. Характеризуется появлением очагов гиперпигментации, алопецией, образованием невусов, задержкой развития и гипоплазией зубов, микроцефалией, дебильностью, синдромом Литтля, поражением глаз (косоглазие, врожденное помутнение роговицы и хрусталика). Из поражений опорно-двигательного аппарата нередко наблюдается врожденный вывих бедра.

Блума синдром (s. Bloom), синдром Блума - Махачека - Торре. Впервые описан, независимо друг от друга, Bloom D., Machacek и Torre D. в 1954 г.

Представляет собой наследственное поражение обмена веществ по типу „врожденной ошибки обмена”. Характеризуется стойкими телеангиопатическими высыпаниями, повышенной чувствительностью к ультрафиолетовому облучению с тенденцией к развитию пузырей, появлением на коже пятен цвета кофе с молоком, преждевременным образованием морщин. Дети рождаются с массой тела до 2,5 кг, у них долго сохраняется высокий тембр голоса, интеллект не нарушен. У страдающих синдромом Блума обычно малый или карликовый рост, нередко отмечается полидактилия.

Блума - Махачека - Торре синдром (s. Bloom - Machacek -Torre). См.: Блума синдром.

Ван Богарта - Озе синдром (s. van Bogaert - Hozay), синдром Озе. Впервые описан бельгийским невропатологом van Bogaert L. в 1953 г. Семейное рецессивно-наследственное заболевание, проявляющееся после 3-го года жизни. Характеризуется укорочением конечностей, особенно в дистальных отделах, с нарушениями трофики и кровообращения, дистрофией костей, дисплазией лица, выражающейся в уплощении носа, асимметрии и уменьшении нижней челюсти, гипоплазии ресниц и бровей, отсутствии роста бороды, увеличении ушных раковин. Часто наблюдается астигматизм, миопия. На рентгенограммах скелета на фоне остеопороза отмечается остеолит проксимальных концов костей.

Ван Богарта - Шерера - Эпштейна синдром (s. van Bogaert - Scherer - Epstein), церебротендиозный холестериноз, церебральная форма генерализованного ксантоматоза.

Впервые описан совместно бельгийскими невропатологами van Bogaert L., Scherer H. и австрийским биохимиком Epstein E. в 1937 г. Заболевание связано с нарушением холестеринового обмена с отложением кристаллического и аморфного холестерина, в особенности в области белого вещества мозжечка и двигательных клеток передних рогов. Проявляется фазным поражением центральной нервной системы, задержкой психического развития с

переходом в имбецильность, мозжечково-атактическими симптомами. Через 20 - 30 лет развивается общее поражение центральной нервной системы, так называемый губно-языко-гортанный бульбарный паралич.

Кожа у больных сухая, морщинистая. Множественные ксантомы на коже, веках, сухожилиях нижних конечностей, дистрофия волос, двусторонняя юношеская, или зоналярная, катаракта. Количество холестерина в крови нормально или даже снижено. Со стороны опорно-двигательного аппарата отмечается кифосколиоз. На рентгенограммах скелета наблюдается выраженный остеопороз при отсутствии деструктивных изменений.

Бойда - Стернса синдром (s. Boyd - Stearns).

Впервые описан американскими врачами Boyd J. и Stearns G. в 1941 г. Заболевание связано с нарушением промежуточного обмена солей кальция и фосфора, начинается в детском возрасте. Характеризуется малым или карликовым ростом, развитием позднего рахита, нередко начинающимися внезапно параличами, которые затем ликвидируются. В крови отмечается ацидоз с гипохлоремией, уменьшение щелочных резервов. Нередко в моче выделяются соли фосфорной кислоты.

Бонневи - Ульриха синдром (s. Bonnevie - Ullrich), синдром Ульриха - Бонневи, птериgium-синдром.

Описан норвежским ученым Bonnevie K. и немецким врачом Ullrich O. в 1934 г.

Представляет комплекс врожденных аномалий с наличием одно- или двусторонних летательных перепонки на шее и в области суставов, синдактилии, клинодактилии, камптодактилии, врожденного вывиха бедра, нарушением функции черепных нервов - блефароптоз, косоглазие, паралич лицевого нерва; гипертелоризм, высокое небо, недоразвитие нижней челюсти, ушных раковин. Иногда наблюдается врожденный порок сердца, волчья пасть, воронкообразная грудная клетка, гипоспадия, дистрофия ногтей.

Бортон перелом (f. Borton), перелом тыльного края суставной поверхности лучевой кости, задний маргинальный перелом лучевой кости, шоферский перелом.

Повреждение является результатом форсированного тыльного сгибания кисти. При этом от тыльного края суставной поверхности дистального эпифиза лучевой кости отделяется небольшой костный фрагмент. Перелом нередко просматривается, иногда может быть обнаружен лишь на рентгенограмме, произведенной в косом направлении. В тех случаях, когда перелом не диагностируется и иммобилизация не производится, спустя некоторое время может наступить спонтанный разрыв сухожилия длинного разгибателя I

пальца кисти в результате постоянного трения сухожилия об острый край отломанного фрагмента кости.

Брайцева - Лихтенштейна болезнь (m. Lichtenstein), фиброзная остеодисплазия, фиброзная дисплазия, местная фиброзная остеодистрофия, Олбрайта синдром, Мак-Кюне - Олбрайта синдром, полистатическая фиброзная дисплазия, ювенильный фиброзный остит, кистофиброматоз скелета, диссеминирующая остеодистрофия. Первое название этой патологии дал американский патолог Lichtenstein L. в 1938 г., но еще в 1927 г. В. Р. Брайцев описал подобное заболевание, назвав его фиброзной остеодистрофией.

Системное заболевание скелета, связанное с нарушением развития костей, замедлением и извращением остеогенеза. Чаще возникает спорадически. Проявляется в детском возрасте. Albright F. в 1937 г. описал сочетание такого поражения костей с преждевременным половым созреванием и особой пигментацией кожи светло-коричневого цвета, чаще в области ягодиц и спины. Клинически эта патология проявляется деформациями костей, патологическими переломами. Нарушение обызвествления костей ведет к возникновению очагов разрежения как в метафизах, так и в диафизах. Наблюдаются монооссальная, полиоссальная, очаговая и диффузная формы. Очаги обычно отграничены от здоровых участков кости склеротической каймой. Кость имеет колбообразную форму, корковое вещество кости истончено. Чаще поражается бедренная кость, которая искривляется и приобретает вид пастушьей палки, постепенно укорачиваясь по длине, в связи с чем возникает хромота, боль. Постепенно нарастает атрофия мышц.

Брауэра синдром (s. Brauer), наследственная ладонная и подошвенная рассеянная кератома.

Впервые описан немецким врачом Brauer A. в 1913 г.

Наследственность доминантная, чаще поражаются мужчины. Заболевание начинается обычно после 20 лет. Характеризуется симметричным гиперкератозом. Нередко сочетается с остеопойкилией (наличием в губчатых участках кости множественных круглых и овальных очагов уплотнения).

Брахмана - де Ланге синдром (s. Brachmann - de Lange).

Описан немецким педиатром Brachmann W. и голландским врачом de Lange C. в 1916 г.

Характеризуется комплексом врожденных аномалий: деформацией кисти, обусловленной укорочением I пястной кости, укорочением и сгибательной контрактурой V пальца с гипоплазией средней фаланги; деформацией проксимального метафиза лучевой кости с подвывихом ее головки. Нередко отмечается низкий рост, брахицефалия, умственная отсталость.

Бремера синдром (s. Bremer).

Описан немецким невропатологом Bremer F.W. Представляет собой комплекс врожденных аномалий, возникающий вследствие неполного закрытия нервной трубки в эмбриональном периоде. Характеризуется расщеплением дужек позвонков, воронкообразной грудной клеткой, деформацией пальцев в виде барабанных палочек, чрезмерно длинными плечевыми костями, арефлексией, нарушением кожной чувствительности, акроцианозом, холодными и влажными ладонями и стопами, гипертрихозом, никтурией.

Брилла - Симмерса синдром (s. Brill - Symmers), синдром Симмерса, синдром Брилла - Бера - Розенталя, лимфаденопатия Брилла - Симмерса, гигантофолликулярная лимфобластома, гигантоклеточная центральная гиперплазия.

Впервые описан американскими врачами Brill N., Baehr, Rosenthal N. в 1925 г. Symmers D. в 1927 г. изучил морфологические особенности и назвал заболевание гигантской фолликулемой.

Этиология заболевания не установлена. Предполагается атипичная лимфосаркома, латентный пресаркоматоз, реакция лимфоретикулярной ткани на токсические или инфекционные (в том числе вирусные) агенты. Характеризуется образованием плотных шаровидных лимфом, чаще в шейной или паховой области, увеличением селезенки, печени. Иногда поражаются кишки с выпотным асцитом, наблюдается также плеврит, односторонний экзофтальм. Постепенно развивается анемия, лейкопения и лимфоцитоз. При генерализации процесса наблюдаются поражения скелета с самопроизвольными переломами на месте образования пролифератов. После многолетнего сравнительно доброкачественного течения нередко наблюдается быстрое прогрессирование с развитием кахексии.

Бринсона синдром (s. Brinson).

Под этим именем описан американский некроз медиальной клиновидной кости стопы.

Бринтона болезнь (m. Brinton), См.: Меллера - Барлоу болезнь.

Бриссо - Межа синдром (s. Brissaud - Meige), Бриссо инфантилизм.

Описан французским врачом Brissaud E.

Характеризуется признаками первичного гипофизарного нанизма и вторичной инфантильной микседемы: карликовым ростом, увеличенным животом, избыточным развитием подкожной основы, гипоплазией гениталий, зубов, волос, поздним окостенением эпифизов.

Броди абсцесс (a. Brodie), изолированный (неспецифический) абсцесс кости.

Впервые абсцесс кости у взрослых больных описал английский хирург Brodie B. в 1845 г. Graiani в 1929 г. одним из первых описал у ребенка абсцесс кости в форме песочных часов.

Характеризуется наличием очага деструкции кости, который нередко клинически не проявляется.

По данным литературы, абсцесс может локализоваться в любой кости. Является своеобразной формой хронически текущего и ограниченного гематогенного остеомиелита. Обнаруживается у детей в возрасте от 3 до 16 лет. Как правило, очаги единичные, реже их находят в других костях. Преимущественная локализация абсцесса - метафизы длинных трубчатых костей, хотя в некоторых случаях могут быть в диафизах. Начало может быть острым, с высокой температурой, появлением боли в конечности, припухлостью мягких тканей, иногда покраснением кожи на уровне поражения. Позднее характер боли меняется, она становится дергающей, распирающей и особенно беспокоит больных в ночное время. При локализации очага в проксимальном отделе бедра боль иррадирует в область коленного сустава. Рентгенологическая картина абсцесса кости различна в зависимости от возраста больного, локализации, продолжительности и характера течения заболевания. Как правило, очаг бесструктурен, размеры его колеблются от 0,5 до 5 см в диаметре. Вокруг очага всегда четко выражен ободок склероза, можно наблюдать и периостальную реакцию в виде слившихся периостальных наслоений.

Бругша синдром (s. Brugsch), акромикрия, остеогенитальная дистрофия.

Впервые описан немецким врачом Brugsch Th. в 1927 г.

Заболевание связано с нарушением функции передней доли гипофиза, обусловленным ее поражением, воспалительным процессом или опухолью. Характеризуется гипофизарным несахарным диабетом с вторичной аменореей, иногда отмечаются трофические расстройства кожи, подкожной основы, волос, ногтей. Со стороны опорно-двигательного аппарата наблюдается уменьшение дистальных фаланг, колбообразное расширение проксимальных и средних, контрактуры в межфаланговых суставах. На рентгенограммах пальцев отмечается перестройка кости с rareфикацией и местами формированием лакун. Фаланги приобретают цилиндрическую форму. Аналогичные, но менее выраженные изменения отмечаются в других костях кисти, черепа.

Брутона болезнь (m. Bruton), агаммаглобулинемия.

Впервые описана Bruton в 1952 г.

Встречается исключительно у мальчиков, что свидетельствует о наследовании, сцепленном с полом. Проявляется в раннем детском возрасте. Характеризуется рецидивирующими бактериальными инфекциями (энтеритом, гепатитом, менингитом), склонностью к септическому состоянию, хронической пневмонии, гломерулонефриту. Нередко наблюдается хронический полиартрит.

Буйо болезнь (m. Bouilloud). См.: *Сокольского - Буйо болезнь*.

Бургона болезнь (m. Bourgogn), перелом остистых отростков позвонков, „перелом землекопов».

Описан Bourgogn в 1875 г.

Характеризуется переломом остистых отростков, обычно VII шейного и I грудного позвонков. Перелом остистых отростков происходит чаще всего в результате чрезмерного сокращения трапециевидной или ромбовидной мышцы. Проявляется острой болью между лопатками, местной припухлостью, болезненностью при надавливании на остистые отростки. Боль усиливается при движении головы, рук. Диагноз уточняется с помощью боковой спондилограммы.

Буржуа - Гризеля синдром (s. Bourgeois - Grisel). См.: *Гризеля болезнь*.

Ван Бухема болезнь (m. van Buchem), эндостальный гиперостоз, рецессивный тип гиперостоза, кортикальный генерализованный гиперостоз.

Впервые описана голландским врачом van Buchem F. S. P. в 1955 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу. Первые симптомы болезни проявляются между 5 и 15 годами жизни. Широкие и утолщенные подбородок и ключицы, паралич лицевого нерва, обычно в детском возрасте односторонний, во взрослом - двусторонний. Биохимически определяется повышенная активность щелочной фосфатазы, количество кальция и фосфора нормальное. Рентгенологически выявляется уплотнение, склероз костей свода черепа, утолщение коркового вещества длинных трубчатых костей.

Бушаровские узлы (n. Buchart). См.: *Эберденовские узлы*.

Бушке - Оллендорфа синдром (s. Buschke - Ollendorf), диссеминированный дерматофиброз с остеопойкилией.

Впервые описан немецким дерматологом Buschke A. и американским врачом Ollendorf H. в 1928 г. Семейно-наследственная конституциональная аномалия среднего зародышевого листка. На коже в верхнем отделе спины, живота, затылка, плечах, бедрах,

пояснично-крестцовой области появляется сыпь, расположенная симметрично, светло-желтоватого цвета, плотной консистенции, слегка поднимающаяся над уровнем кожи. Рентгенологически на фоне почти нормальной кости в губчатом веществе эпифизов и метафизов длинных трубчатых костей, плюсневых и пястных костей, фаланг наблюдаются пятнистые очаги затемнения. Реже поражаются позвонки, ребра, грудина, череп. Иногда заболевание сочетается с синдромом синих склер, несовершенным костеобразованием, дебильностью, эпилепсией.

Бушке - Фишера синдром (s. Buschke - Fischer). См.: Фишера синдром.

Бэкви́на - Эйгера синдром (s. Bakwin - Eiger), кортикальный деформирующий юношеский гиперостоз, семейная остеклазия с большим черепом, хроническая идиопатическая гиперфосфатазия.

Впервые описан американскими педиатрами Bakwin H. и Eiger M.S. в 1956 г.

Семейно-наследственное заболевание, по-видимому, с рецессивной передачей. Болезнь начинается в раннем детском возрасте, характеризуется выраженным искривлением конечностей, чаще нижних, патологической ломкостью костей, самопроизвольными переломами. Непостоянно наблюдается повышение локальной болезненности в области поражения костей. Отмечается утолщение костей черепа, вследствие чего увеличиваются его размеры. При лабораторном исследовании выявляется гипохромная анемия, лейкоцитоз, в сыворотке крови увеличено содержание щелочной фосфатазы. Рентгенологически - утолщение кортикального слоя трубчатых костей и черепа, тела позвонков уплощены. На фоне диффузного остеопороза отмечаются микропереломы, ложные кисты.

Бюдингера - Левена синдром (s. Büdinger - Låwen). См.: Бюдингера - Лудлоффа - Левена синдром.

Бюдингера - Лудлоффа - Левена синдром (s. Büdinger - Ludloff - Låwen), синдром Бюдингера - Левена; синдром Хаглунда - Левена - Фрюнда, хондропатия надколенника, остеопатия надколенника, травматический остеохондрит надколенника.

Впервые описан австрийским хирургом Büdinger K. в 1906 г., затем Ludloff K. в 1910 г., Låwen A. в 1925 г., Haglund P. в 1926 г., Frond H. в 1926 г.

Обычно начинается в подростковом или юношеском возрасте. В начале заболевания больной предъявляет жалобы на ноющую боль в передней части коленного сустава, хруст при движениях и боковых смещениях надколенника. Контур сустава обычно не изменены, выпота, как правило, нет. Позднее боль усиливается, развиваются

явления синовита и артроза. Дегенеративные изменения ведут к разволокнению и секвестрации некротизированного хряща. В этой стадии на рентгенограмме суставная поверхность надколенника нечеткая, с наличием субхондрального склероза, на аксиальном снимке иногда видны отдельные фрагменты нежной костной пластинки, затем выявляются кистозные изменения и разрушение ядер окостенения. В последующем отмечаются краевые разрастания остеофитов.

Бюрнье синдром (s. Burnier).

Описан американским офтальмологом Burnier R.

Проявляется признаками гипофизарного нанизма, возникающими у больных с медленно растущей тератомой, давящей на гипофиз. Характеризуется гипофизарным карликовым ростом, адипозо-генитальной дистрофией, атрофией зрительного нерва.

В

Vaandraгера болезнь (m. Vaandrager), метафизарная хондродисплазия, метафизарный дизостоз.

Впервые описана Vaandrager в 1965 г.

Наследственное заболевание, передается по доминантному типу. Характеризуется утолщением и увеличением в объеме костей, наличием дисхондроплазии; Поражение обычно симметричное, сопровождается деформацией и краниометафизарной дисплазией.

Vaardenбурга синдром (s. Waardenburg), Фогта синдром, дисцефалодактилия, цефалодактилия.

Синдром описан голландским врачом Waardenburg P J в 1933 г.

Представляет комплекс множественных аномалий развития - гидрофтальмия, гипертелоризм, башнеподобный череп, расщепленное небо, гипоплазия нижней челюсти, неправильное расположение зубов. У этих больных часто наблюдаются врожденные пороки сердца, крипторхизм, гипоспадия, аномалии ключицы, контрактуры локтевых и коленных суставов, синдактилия.

Vаддера синдром (s. Vadder).

Наблюдается у больных с бери-бери, проявляется болезненностью икроножных мышц при пальпации, потерей болевой чувствительности кожи передней поверхности голени, после приседаний больной не может подняться без помощи рук.

Вайса - Мюллера синдром (s. Weiss - Müller), остеохондрит ладьевидной кости, асептический некроз ладьевидной кости.

Впервые описан независимо друг от друга немецким ортопедом

Müller W. и австрийским рентгенологом Weiss K. в 1927 г.

Этиология и патогенез идентичны асептическим некрозам эпифизов другой локализации, характерно двустороннее поражение. Развивается в зрелом возрасте, проявляется нарушением ходьбы, болезненностью в проксимальных отделах тыла стопы. Часто сочетается с плоскостопием, деформацией стопы и пальцев. На рентгенограмме среднего отдела стопы определяется увеличение плотности, уплощение и смещение в тыльно-медиальном направлении ладьевидной кости.

Вальденстрема болезнь (m. Waldenström). См.: *Легга - Кальве - Пертеса болезнь.*

Варденбурга синдром (s. Waardenburg), синдром Фогта, кефалосиндактилия Фогта, дискефалодактилия.

Впервые описан швейцарским офтальмологом Vogt A. в 1933 г., более подробно клиническая картина освещена голландским врачом Waardenburg P. J. в 1934 г.

Заболевание наследственное или эмбриопатическое. Характеризуется дисплазией лица и черепа. У больных наблюдается гидрофтальмия, гипертелоризм, башенной формы череп, нос типа клюва попугая, волчья пасть, деформация нижней челюсти, ушных раковин и ключицы, врожденные пороки сердца и полового развития. Со стороны опорно-двигательного аппарата отмечается контрактура локтевых и коленных суставов, синдактилия, особенно часто IV и V пальцев кистей и стоп.

Вартенберга синдром (s. Wartenberg), идиопатическая акропарестезия, дизестезия плеч, парестетическая брахиалгия, парестетическая невралгия, парестетическая хиральгия.

Впервые описан американским невропатологом Wartenberg R. в 1935г.

Заболевание вызвано расстройством иннервации из-за сдавления или растяжения плечевого сплетения на фоне эндокринных нарушений. Чаще наблюдается у пожилых лиц женского пола. Течение хроническое с длительными ремиссиями. Характеризуется перемежающейся болью и расстройством чувствительности в кистях, возникающими обычно после пробуждения, которые ликвидируются после нескольких движений кистью и пальцами.

Вебера синдром (s. Weber). См.: *Клипеля - Треноне синдром.*

Вегнера болезнь (m. Wegner). См.: *Парро болезнь.*

Вейерса синдром, I (s. Weyers), акрофациальный дизостоз, акрофациальная дисморфия.

Впервые описан немецким педиатром Weyers Н. в 1952 г.

Является нерегулярно-доминантным наследственным заболеванием. Характеризуется развитием дополнительного VI ульнарного пальца с одновременным синостозом средних отделов пястных костей. Кроме того, наблюдается расщепление нижней челюсти, искривление медиальных резцов, ложная медиальная диастема.

Вейерса - Тьера синдром (s. Weyers - Thier), глазо-позвоночный синдром, атипичный нижнечелюстно-лицевой дизостоз, глазо-позвоночная дисплазия.

Описан совместно немецкими врачами Weyers Н. и Thier С.І. в 1958г. Представляет собой раннее эмбриональное нарушение развития с коррелирующими пороками развития глаз и позвоночного столба. Характеризуется односторонней аномалией развития глазного яблока, вплоть до образования рудимента, а также дисплазией лобной части костей орбиты и других отделов лобной кости, что ведет к асимметрии лица. Позвоночный столб деформирован (кифосколиоз или сколиоз) в результате аномалий развития позвонков (клиновидные позвонки, полупозвонки, атипичное отхождение ребер).

Вейля - Марчезани синдром (s. Weill - Marchesani). См.: *Марчезани синдром*.

Вейсман-Неттера дизостоз (d. Weismann-Netter). См.: *Вейсман-Неттера синдром*.

Вейсман-Неттера синдром (s. Weismann-Netter), дизостоз Вейсман-Нетте, диафизарная тибιοфибулярная дисморфия. Описан французским врачом Weismann-Netter R. в 1954 г. Представляет собой врожденный дизостоз. Характеризуется непропорционально низким или карликовым ростом, искривлением большой и малой берцовых костей в сагиттальной плоскости. Больные начинают ходить в возрасте 2 - 4 лет. Рентгенологически выявляется утолщение кортикального слоя диафизов, деформация V поясничного позвонка, асимметричное расположение таза.

Веландера синдром (s. Welander). См.: *Эрба болезнь*.

Вердана синдром (s. Verdand).

Описан французским хирургом Verdand С. в 1957 г. Проявляется значительным ограничением объема движений пальцев кисти вследствие слипчивого тендосиновита, приводящего к фиксации сухожилий глубоких сгибателей в сращениях. Наблюдается также у больных после ампутации V пальца кисти; при этом нередко частично блокируются в ампутированной культе и сухожилия

разгибателей.

Вердинга - Гофмана синдром (s. Werdnig - Hoffmann), семейная спинальная мышечная атрофия Гофмана, прогрессирующая спинальная мышечная атрофия.

Описан в 1891 г. независимо друг от друга австрийским невропатологом Werdnig G. и немецким врачом Hoffmann I. Представляет собой мономерно-рецессивное наследственное заболевание с врожденным недоразвитием вещества передних рогов спинного мозга. Обычно проявляется к концу первого года жизни ребенка гипотонией скелетных мышц, ограничением движений нижних конечностей, симметричной прогрессирующей атрофией мышц бедер, таза, спины, в последующем плечевого пояса со снижением или потерей рефлексов. Атрофия мышц может быть незамеченной из-за гипертрофии подкожной основы. Часто вследствие слабости мышц развивается кифоз. Чувствительность не нарушена, гладкая мускулатура не поражена. В последующем развиваются бульбарные признаки, ограничение экскурсии диафрагмы и даже ее полный паралич. Прогноз неблагоприятный.

Видемана синдром (s. Wiedemann), синдром дисмелии Видемана, талидомидовая эмбриопатия, синдром Видемана - Ленца.

Синдром подробно описан немецким педиатром Wiedemann H. R. в 1961 г., связь с приемом талидомида на ранних стадиях беременности установил Lenz W. в 1961 г.

Приобретенный комбинированный порок развития, связанный с приемом матерью талидомида на 5 - 8-й неделе беременности. Проявляется множественными пороками развития конечностей: амелией или фокомелией, агенезией или гипогенезией длинных трубчатых костей, а также пороками развития головы (анотия или микроотия, гипогенезия ушного хряща, атрофия или узость наружного слухового прохода, микрофтальмия, naevus flammeus в средней части лица, дисплазия мозгового отдела черепа, гидроцефалия). Одновременно отмечаются пороки развития внутренних органов: сердца, легких, кишок, почек, половых органов.

Видгопфа - Грейфенштейна синдром (s. Wiedhopf - Greifenstein).

Описан в 1931г.

Характеризуется клинико-рентгенологическими признаками асептического некроза сесамовидных косточек стопы.

Вилле синдром (s. Willet), синдром гипсового корсета, cast syndrome.

Впервые описан Willet в 1878 г. После наложения циркулярной гипсовой повязки по поводу сколиоза или других патологических

состояний у больного возникают симптомы острой или хронической непроходимости кишок (боль, рвота, напряжение передней брюшной стенки и др.). Синдром обусловлен сдавлением двенадцатиперстной кишки мезентериальными сосудами или трейцевой связкой, которому способствует резко выраженный поясничный лордоз. Данный синдром развивается в сроки от нескольких часов до 2 мес. с момента наложения гипсовой повязки.

Вилли - Прадера синдром (s. Willi - Prader). См.: Прадера - Вилли синдром.

Вильдерванка синдром (s. Wildervanck), шейно-глазо-лицевая дистрофия, шейно-глазо-ушной синдром, синдром Франческетти - Клейна - Вильдерванка.

Описан голландским генетиком Wildervanck L. S. в 1952 г.

Представляет комплекс врожденных аномалий: асимметрия лица, глухонемота, нарушение роста зубов и волос, паралич мышц, отводящих глаз, гинекотропизм, бочкообразная грудная клетка, короткая тугоподвижная шея. Рентгенологически определяются клиновидные позвонки, синостоз тел позвонков, spina bifida.

Вильяма синдром (s. William), идиопатическая гиперкальцемия, Берена синдром, Фанкони - Шлизингера синдром, синдром васкулярного стеноза.

Этиология данного синдрома неизвестна. В основе заболевания лежит гиперкальцемия. Проявляется либо в первые месяцы, либо в первые годы жизни. Характеризуется низкорослостью, умственной отсталостью, стенозом крупных сосудов (аорты, легочной артерии и др.), гипоплазией или отсутствием зубов. Кости склерозированы, в том числе и позвонки, ребра, череп. Нередко выявляется краниостеноз, мышечная гипотония, повышенное кровяное давление. Дети нежизнеспособны, погибают обычно от недостаточности кровообращения.

Винтербауэра синдром (s. Winterbauer), склеродактилия.

Описан американским врачом Winterbauer R. H. в 1964 г.

Заболевание семейно-наследственное, чаще болеют женщины. Проявляется в возрасте после 20 лет телеангиоэктазиями без выраженных геморагии, кальцинозом кожи с образованием солитарных или множественных припухлостей, склеродактилией, рецидивирующими изъязвлениями. Пальцы приобретают вид когтей, в области дистальных фаланг пальцев кистей трофические нарушения, акроцианоз. Чувствительность к холоду повышена.

Вистлинга синдром (s. Whistling), лицо Вистлинга.

Наследственное заболевание, передается по доминантному типу, но бывают и спорадические случаи. Характеризуется своеобразным выражением лица, проявляется птозом век, недоразвитым носом, узким маленьким ртом, высоким твердым небом, маленьким языком и носовым произношением звуков. Имеют место контрактуры пальцев и локтевая девиация кисти, косолапость, искривление позвоночного столба и вывих головки лучевой кости.

Виттмака - Экбома синдром (s. Wittmaack - Ekbohm), синдром Экбома.

Описан немецким невропатологом Wittmaack T. в 1861 г.

Характеризуется тяжелыми парестезиями или болью по латеральной поверхности голени, реже предплечья. Боль обычно возникает в покое, чаще ночью. Состояние улучшается в положении лежа на животе. В легких случаях заболевания боль кратковременная и наступает редко, в тяжелых случаях приступы продолжаются часами, наступают каждую ночь. Иногда заболевание развивается при беременности, переохлаждении, после резекции желудка, железодефицитной анемии.

Волавсека синдром (s. Volavsek).

Описан австрийским дерматологом Volavsek W. в 1941 г.

Является своеобразной формой пальмо-плантарного кератоза у больных синингомиелией. Проявляется пальмарным кератозом, дистрофией ногтей, пальцы в виде барабанных палочек, признаки синингомиелии.

Волкова болезнь, множественная деформирующая суставная хондродисплазия.

Впервые описана и выделена М. В. Волковым в отдельную группу в 1962 г.

Редкая форма дисплазии скелета. Ведущими симптомами у всех больных являются: гигантизм одной или нескольких конечностей, увеличение в объеме и деформация суставов пораженной конечности. Это вызывается разрастанием хрящевых масс в полости сустава. Как следствие отмечается тугоподвижность суставов вплоть до хрящевого анкилоза. Проявляется также внескелетными признаками: сосудистые и пигментные пятна на туловище и конечностях, преимущественно на стороне поражения; гиперкератоз кожи на подошвенной поверхности стоп, где могут возникать гроздевидные разрастания, на склерах гиперкератоз проявляется в виде беловатых бляшек. Могут встречаться множественные, различные по величине липомы, располагающиеся на передней поверхности грудной клетки и живота. Рентгенологически - костная структура метаэпифизов разрежена и перестроена по груботрабекулярному типу. Как правило, в полости суставов

определяются внутрисуставные тела.

Вольфсона - Резника - Гюнтера синдром (s. Wolfson - Reznick - Günther).

Описан у больных с метастазами опухоли в позвоночном столбе. Комплекс ранних симптомов: ограниченная корешковая боль, усиливающаяся при ходьбе; боль при пальпации остистого отростка пораженного позвонка; увеличение СОЭ; повышение уровня щелочной фосфатазы сыворотки крови.

Бона синдром (s. Vaughan), миелосклероз, тип Бона; миелосклероз, тип Гarrisона - Бона.

Впервые описан американским клиницистом Vaughan I M. в 1936 г. Основной заболеванием является врожденная патологическая дифференциация мезенхимы, вследствие чего строение кости приобретает эмбриональный характер. Отмечается увеличение печени и селезенки. Рентгенологически определяется расширение губчатого и истончение коркового вещества кости. Характерна картина крови: анемия, эри-тробластоз, лейкопения, анизоцитоз и пошхроматия. При гистологическом исследовании в костном мозге выявляется мегакариоцитоз, и мегакариобластоз. В селезенке, печени и лимфатических узлах - множественные очаги миелоидной метаплазии с выраженным мегакариоцитобразованием.

Де Вриса синдром (s. de Vries), врожденная недостаточность лабильного фактора крови с синдактилией.

Впервые описан de Vries A., Mathoth I., Shamir L. в 1951 г.

Семейное, по-видимому, наследственное страдание в виде сочетания парагемофилии А с синдактилией. Характеризуется синдактилией и геморрагическим диатезом вследствие недостаточности V фактора свертываемости крови.

Вролика болезнь (m. Vrolik), несовершенный остеогенез, Порака - Дюрана болезнь, ломкость костей, периостальная дисплазия, врожденная рецессивная форма несовершенного остеогенеза.

Впервые описана голландским анатомом Vrolik W. в 1849 г.

Наследственное аутосомно-рецессивное заболевание. Проявляется с рождения. Характеризуется множественными переломами костей, которые могут наступить еще во внутриутробном периоде. Дети выглядят карликами, конечности деформированы от частых, неправильно срастающихся переломов. Нормальными остаются лишь кисти и стопы. Голова увеличена в размерах, роднички широкие, долго не оксифицируются. В суставах избыточная подвижность, гипотрофия мышц. Для несовершенного остеогенеза характерно наличие голубой окраски склер, снижение слуха и кариозно-коричневые зубы. Нос уменьшен в размерах, носовая перегородка

слегка вдавлена. Часто наблюдаются паховые грыжи. Рентгенологически выявляется генерализованный остеопороз костей, истончение коркового вещества кости, большие по размерам костные мозоли в местах переломов. Диафизы костей толстые и короткие, с истонченным корковым веществом, иногда появляются костные кисты.

Вуальмье перелом (f. Voilimier), двойной вертикальный перелом тазового кольца.

Впервые описан Voilimier.

Является разновидностью перелома Мальгенья. Механизм повреждения - сдавление таза, падение на седалищные бугры и сдавление в области крестцово-подвздошных сочленений или вертелов. При переломе Вуальмье линия перелома заднего отдела тазового кольца проходит через крестцовые межпозвоночные отверстия.

Вурхове болезнь (m. Vooghoeve), полосатая остеопатия, линейная остеопатия.

Описана Vooghoeve в 1924 г.

Этиология неясна, возможно, генетическая, отмечены семейные случаи этой патологии. Симптомы могут проявляться в любом возрасте, в основном их выявляют рентгенологически. Клинически болезнь протекает почти бессимптомно. На рентгенограммах костей видны продольные полосы, идущие от метафизов к диафизам, аналогичную „исчерченность” можно видеть в костях таза. Между плотными полосами видны явления rareфикации костной ткани, иногда находят небольшие экзостозы. Болезнь медленно прогрессирует и часто является „рентгенологической находкой”.

Г

Гайдайона синдром (s. Gadajone), трихо-рино-фаланговый синдром, трихо-рино-фаланговая дисплазия, тип I.

Описан в 1966 г. Gadajone.

Наследственное заболевание, передается как по аутосомно-доминантному типу, так и по аутосомно-рецессивному. Проявляется с первых лет жизни. Для данного заболевания характерны: нарушение формы надбровных дуг, расширение кончика носа в виде округлой формы „бульбы”, брахидактилия одного или нескольких пальцев, увеличение в объеме межфаланговых суставов, укорочение туловища, деформация эпифизов длинных трубчатых костей, преждевременное закрытие ростковых зон, уменьшение головок бедренных костей, сочетающееся с их асептическим некрозом.

Галеацци перелом (f. Galeazzi), Галеацци повреждение.

Описан в 1935 г. Galeazzi, который считал, что основной причиной перелома является не прямое насилие, однако нередко имеет место и прямая травма.

Характеризуется переломом лучевой кости в нижней трети, реже на границе средней и нижней трети и разрывом дистального лучелоктевого сочленения. При этом дистальный отломок лучевой кости смещается вверх вместе с запястьем и кистью, устанавливаясь в положении пронации. Дистальный конец локтевой кости отходит в сторону, смещаясь по направлению к запястью.

Галла синдром (s. Gull). См.: Барре - Льеу синдром.

Галта синдром (s. Galt), муколипидоз I, липомукополисахаридоз.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу. Проявляется в 8 - 10 лет и позже. Характеризуется умственной отсталостью, наличием паховых и пупочных грыж, гепатоспленомегалией, прогрессирующей неврологической дегенерацией и застойным диском зрительного нерва, утолщением костей свода черепа, „рыбьими” позвонками, недоразвитием костей таза, укорочением длинных трубчатых костей.

Гарднера синдром (s. Gardner), синдром Вебера - Гарднера, наследственный аденоматоз, наследственный полипоз и остеоматоз.

Описан американским клиницистом Gardner E. J. в 1951 г. различной пенетрантностью. В возрасте старше 10 лет, чаще старше 20 лет появляются множественные остеомы и остеохондромы костей черепа, реже длинных трубчатых костей и ребер. Вследствие деформации лицевой части черепа образуется так называемое „львиное лицо”. Развиваются множественные атеромы, дермоидные кисты, подкожные фибромы и лейкомиомы. При наличии рубцов на коже наблюдается образование фиброзных разрастаний. Зубы выпадают преждевременно. В толстой кишке имеются множественные полипы со склонностью к малигнизации, часто с явлениями диспепсии. Иногда наблюдается множественный, ретроперитонеальный, внутриперитонеальный и внутримезентериальный фиброматоз.

Гарре остеомиелит (o. Garré), синдром Гарре, склерозирующий остеомиелит.

Описан немецким хирургом Garre C. в 1893 г.

Является своеобразной формой остеомиелита. Характеризуется медленным прогрессированием процесса, развитием диффузного склероза диафиза кости, отсутствием секвестров, значительной реакцией эндоста. Клинически отмечается ноющая боль, иногда определяется припухлость, воспалительная инфильтрация мягких

тканей, нагноение не наблюдается. Чаще всего поражается бедренная или плечевая кость, функция близлежащих суставов обычно не нарушена. Рентгенологически определяется веретенообразное расширение диафиза кости, корковое вещество резко утолщено, склерозировано, костномозговая полость местами облитерирована.

Гарро синдром (s. Garrad), алкаптонурия, ранний остеоартрит, деформирующий артроз, алкаптонурический остеоартроз.

Впервые описан в 1859 г. Voedeker, который дал этой патологии название „алкаптонурия”. Нарушения метаболизма выявил Garrad в 1908 г., и с того времени этот синдром называется его именем.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуется пигментацией хряща, ранними остеоартритами и нарушением метаболизма, наличием энзимodefектов.

Гасса болезнь (m. Nass), остеохондропатия головки плечевой кости. Впервые описана Nass J. в 1921 г.

Представляет собой асептический некроз проксимального эпифиза плечевой кости, наблюдается обычно у детей в возрасте 5-10 лет. Проявляется болью в области плечевого сустава, ограничением движений. Рентгенологически выявляется уплощение проксимального эпифиза плечевой кости, неодинаковая структура, неправильные контуры, суставная щель не изменена или расширена. Форма эпифиза и функция плечевого сустава обычно восстанавливается неполностью.

Гатчинсона синдром (s. Hutchinson), триада Гатчинсона.

Впервые описан в 1858 г. английским врачом Hutchinson J.

Является поздним проявлением нелеченного врожденного сифилиса. Типичная триада Гатчинсона включает: 1. Деформацию верхних средних резцов, суженных книзу в виде отвертки с выемкой по режущей поверхности. Остальные зубы склонны к кариесу, гипоплазии эмали. 2. Паренхиматозный кератит. 3. Лабиринтную глухоту. Кроме этого, нередко наблюдаются саблевидные голени, сифилитический артрит, чаще коленного сустава, на губах на месте заживления диффузного сифилитического инфильтрата образуются рубцы. Встречается также сифилитический нефроз.

Гейне - Медина болезнь (m. Heine - Medin), полиомиелит, детский спинномозговой паралич, передний острый полиомиелит, эпидемический детский паралич.

Описана Heine в 1840 г. Инфекционный характер болезни установлен Medin в 1890 г.

Сущность заболевания заключается в поражении спинного мозга,

преимущественно - его передних рогов. Возбудителем полиомиелита является вирус, проникающий в организм через носоглотку и пищевой канал.

В клинической картине различают предпаралитический, паралитический, восстановительный, резидуальный периоды. Заболевание отличается полиморфизмом. Наиболее часто встречается спинальная форма, характеризующаяся вялыми параличами, развивающимися на 3 - 4-й день заболевания. В периоде остаточных явлений наблюдаются тяжелые изменения в мышцах, костях, связочном аппарате, выражены многообразные деформации конечностей и позвоночного столба, требующие ортопедического лечения.

Гельмгольца - Харрингтона синдром (s. Helmholtz - Harrington), синдром помутнения роговицы при дизостозе скелета.

Описан совместно американскими врачами Helmholtz H. F. и Harrington E. в 1931 г.

Этиология, патогенез и симптомы заболевания соответствуют синдрому Пфаундлера - Гурлера, в отличие от которого в роговице отмечается только ограниченное помутнение (*см.: синдром Пфаундлера - Гурлера*).

Герена - Стерна синдром (s. Guerin - Stern), синдром Роше - Стерна, врожденный множественный артрогрипоз, врожденная артромиодисплазия, врожденный артромиодиспластический синдром, множественная врожденная неподвижность суставов, врожденная амиоплазия, деформирующая миодистрофия плода, множественная фиброзная миодисплазия.

Описан французским врачом Guerin J. R. в 1880 г.

Заболевание является сочетанием пороков развития семейно-наследственного происхождения с факультативно-доминантным наследованием. Возможны также эмбрио- и фетопатии, хромосомные aberrации или хромосомопатии. Характеризуется анкилозами суставов, вначале фиброзными, а затем и костными, с характерным положением верхних и нижних конечностей в наружной ротации, стопы эквиноварусные, кисти в ладонном сгибании, пальцы слегка согнуты и обращены кончиками друг к другу, мышечная система недоразвита, отмечаются вывихи, подвывихи суставов, часто наблюдаются врожденные вывихи бедра. Гипоплазия или аплазия надколенника. На коже в области суставов обнаруживают своеобразные ямочки в результате локальной гипотрофии подкожной основы и мышц. Интеллектуальное развитие не нарушено. Рентгенологически - общий остеопороз, анкилозы в пораженных суставах.

Иногда синдром сочетается с пороками развития нижней челюсти, неба, заячьей губой, пороками сердца, гипогонадизмом, нарушением

физического и психического развития, гипертелоризмом, пороками развития позвоночного столба, грудной клетки, клино- и камподактилией, врожденной птеригоартромиодисплазией.

Гертвига - Вейерса синдром (s. Hertwig - Weyers), синдром олигодактилии.

Впервые описан немецким педиатром Weyers Н. в 1957 г.

Наследственное мезоэктодермальное нарушение развития лучевых (или малоберцовых) отделов конечностей, верхней челюсти, грудины и почек в результате уменьшения эмбрионального периода мезенхимального материала, необходимого для их образования. Характеризуется отсутствием лучевой кости и лучевых элементов костей пясти и запястья, укорочением (олигодактилией) I и II пальцев кисти, анкилозом локтевого сустава под острым углом с крыловидной складкой кожи, соединяющей плечо и предплечье, нарушением развития грудного отдела позвоночного столба, заячьей губой и волчьей пастью, пороками развития почек. В некоторых случаях отмечаются также нарушения развития малоберцовой кости и латеральных отделов стопы.

Гертера болезнь (m. Herter). См.: *Ги - Гертера болезнь*.

Герхарда болезнь (т. Gerhardt). См.: *Митчела синдром*.

Герша болезнь, тип VI (m. Hers). См.: *Мак-Ардля болезнь*.

Гетчисона синдром (s. Hutchison), симпатобластома, тип Гетчисона, симпатогониома, костночерепной тип; опухоль Гетчисона; саркома надпочечников; адреналомедулярная нейробластома.

Впервые описан английским клиницистом Hutchison R. в 1907 г.

Злокачественная опухоль мозгового вещества надпочечника или пограничной петли симпатического нерва. Начинается в раннем детском возрасте с перемежающейся болью в костях, повышения температуры. Затем развивается экзофтальм (вследствие роста опухоли в области глазницы), смещение глазного яблока с сопутствующим косоглазием, экхимозы век. Иногда определяются метастазы в области средостения. Первичная опухоль обычно диагностируется позднее. На рентгенограмме основания черепа и длинных трубчатых костей отмечаются множественные деструктивные костные метастазы (кости как бы изъедены молью).

Ги болезнь (m. Gee), генерализованный остеопороз, фиброзный цистит поджелудочной железы, нетропическая спру, стеаторея.

Описана в 1946 г. Disant's Agnese.

Более тяжелую форму этой патологии называют болезнью Gee.

Поражаются дети в возрасте 6-12 мес. Характеризуется нарушением обмена веществ и функции пищевого канала. В основе болезни - энзимопатия. Отмечается вздутие живота, бледность кожи, истощение. Дети низкорослые, так как ростковые зоны рано закрываются. Гипокальцемиа ведет к остеопорозу, нередко патологические переломы. Кости напоминают рахитические, с вторичными деформациями: genu valgum, genu varum. Эпифизы недоразвиты, имеется сколиоз. Частые геморрагии, нарушается усвоение организмом не только кальция, но и железа, что приводит к гипохромной анемии. Дефицит витаминов группы В, С, Е. Дети нежизнеспособны, погибают от вторичной инфекции на 2 - 3-м году жизни.

Гилспи синдром (s. Gillespie). См.: Мейера - Швиккерата - Вейерса синдром.

Гильфорда синдром (s. Gilford), болезнь Гатчинсона - Гильфорда, надпочечниковый карликовый рост, прегерия, преждевременный сенильный синдром, генито-дистрофическая геродермия, сенильный нанизм.

Впервые описан английским хирургом Hutchinson I. в 1886 г.

Этиология, патогенез и наследственность заболевания точно не установлены. Предполагается полигландулярная недостаточность. Множественные пороки развития (комплексная мезоэктодермальная дисплазия), гипофизарно-диэнцефальное расстройство. Заболевание начинается в раннем детском возрасте, больные обычно умирают до 20 лет. Интеллектуальное развитие детей соответствует возрасту, но ходить и говорить они начинают с опозданием. Характерным симптомом является старческий вид в сочетании с пропорциональным малым ростом. Кожа морщинистая, пергаментоподобная, часто изменена по типу склеродермии, дистрофия или атрофия ногтей. Отмечается раннее выпадение волос, ранняя седина. Молочные зубы сменяются с опозданием. Иногда развивается гидроцефалия с застоем в подкожных венах черепа. Отмечается общий атероматоз, склонность к инсультам, стенокардия, половые органы недоразвиты. Стопы и кисти миниатюрные, в суставах движения ограничены, развиваются контрактуры и даже анкилозы.

Рентгенологически на фоне общего остеопороза иногда отмечаются спонтанные переломы. Ростковые зоны поздно остаются открытыми, хотя рост костей в длину рано прекращается.

Гирке синдром (s. Gierke), Гревальда - Гирке синдром, гликогеноз, гликогенная гепатонепромегалия, массивный печеночный стеатоз, гликогенная гепатомегалия.

Впервые описан голландским педиатром van Greveld S. в 1928 г.

Рецессивно-наследственная ферментопатия с генетически обусловленной недостаточностью ферментов, расщепляющих глюкозу 6-фосфат, вследствие чего почти во всех тканях отмечается хроническое углеводное голодание. Часто выявляют кровное родство родителей, наличие у членов семьи случаев заболевания сахарным диабетом. Заболевание разделяют на четыре типа: I - гепаторенальная форма (описана Gierke), II - генерализованная злокачественная форма (синдром Ротре), III - более доброкачественная печеночно-мышечная форма (пограничный декстриноз), IV - ретикулоэндотелиальная форма с циррозом печени.

Проявляется печеночным инфантилизмом, низким ростом, ожирением, особенно лица. Периодически отмечают приступы резкого голода вследствие гипогликемии, иногда - колаптоидное состояние. Интеллектуальное развитие обычно без существенных нарушений. Больные склонны к инфекционным заболеваниям, гиподинамичны. Наряду с резким увеличением печени, иногда почек (гликогенная гепатомегалия, нефромегалия), селезенка не увеличена, нет асцита, отсутствует желтуха. При нарушениях со стороны сердечной мышцы и увеличении сердца говорят о синдроме Помпе.

Рентгенологически отмечается остеопороз, замедленное развитие ядер окостенения.

Гольденара синдром (s. Goldenhar), глазо-ушная вертебральная дисплазия.

Описан швейцарским офтальмологом Goldenhar M. в 1952г.

Передается как по рецессивному, так и по доминантному типу наследования. Характеризуется аномалией глаз, нарушением зрения, слуха и аномалией позвоночного столба.

Нередки хронические конъюнктивиты, незаращение твердого неба, недоразвитие верхней и нижней челюсти. Формы ушных раковин и глаз могут быть нарушены. Имеет место слияние шейных позвонков, иногда I шейного с черепом.

Гольтца синдром (s. Goltz), локальная кожная гипоплазия, синдром Гольтца - Горлина.

Описан американскими дерматологами Goltz R.W, Gorlin R. J. в 1962г.

Наследственное заболевание, сцепленное с полом, передается по доминантному типу. Характеризуется наличием множественных ограниченных участков атрофии и пигментации кожи. Нередко наблюдаются жировые выпячивания за счет подкожной основы, папилломатоз. Зубы появляются поздно, гипопластичны, деформированы. Отмечается косоглазие, иногда микрофтальмия или колобома, микроцефалия, карликовый рост, дебилность. Наблюдаются деформации верхних и нижних конечностей: синдактилия, полидактилия и контрактура в суставах пальцев. Чаще оказываются сращенными III - V пальцы на кистях и стопах.

Гордана - Оверстрита синдром (s. Gordan - Overstreet).

Описан американскими врачами Gordan G. S. и Overstreet E. W. в 1942 г.

Представляет собой комплекс аномалий развития: гипо- или аплазия яичников, грудных желез, влагалища, матки, нередко - аномалии сердца и сосудов. У больных отмечается cubitus valgus. Рентгенологически выявляется остеопороз.

Горэма болезнь (m. Gorham), массивный остеолиз, спонтанный остеолиз Горэма, гемангиоматоз, синдром Горэма.

Описан американским врачом Gorham L. W. в 1955 г.

Этиология неясна. Характерным для данной патологии является рассасывание костей, преимущественно запястья, предплюсны и фаланг. Имеет место гемангиоматоз. Заболевание прогрессирует, возникают вторичные деформации и трофические расстройства.

Горэма синдром (s. Gorham). См.: *Горэма болезнь*.

Горэма спонтанный остеолиз (s. Gorham). См.: *Горэма болезнь*.

Гота синдром (s. Goote). См.: *Наффцигера синдром*.

Гота - Гюнольда синдром (s. Goote - Gunald). См.: *Наффцигера синдром*.

Готтрона синдром (s. Gottron), семейная акрогерия, акрогерия Готтрона.

Впервые описан немецким дерматологом Gottron H. в 1941 г.

Заболевание наследственное, аутомомно-рецессивное. Характеризуется уменьшением в размерах дистальных отделов конечностей, их акрогерией (ожирением). В большинстве случаев кожа лица атрофична, „прозрачная”, цвет лица своеобразный, ярко-розовый. Иногда встречаются микропатия и аномалии расположения зубов. Наблюдается сочетание синдрома с прогрессирующей склеродермией, преждевременной инволюцией слизистой оболочки желудка. Рентгенологически проксимальные отделы костей конечностей „нежные”, закрытие ростковых зон позднее. Кости фаланг пальцев кистей и стоп склерозированы, корковое вещество уплотнено.

Гоффа болезнь (m. Hoffa), травматический липоартрит, хроническая гиперплазия крыловидных складок коленного сустава, синдром Гоффа - Кастерта, посттравматический липоартрит.

Как отдельную нозологическую форму впервые описал немецкий ортопед Hoffa A. в 1904 г.

В основе заболевания лежит фиброзно-воспалительная гиперплазия жировой подушки и синовиальных крыловидных складок области надколенника травматического происхождения. Повреждение жировой подушки при падении на коленный сустав, резком повороте голени с ущемлением жирового тела, частые микротравмы ведут к кровоизлиянию в жировой клетчатке, вызывающему раздражение и клеточную инфильтрацию ее. При этих условиях жировая подушка теряет свою буферную роль, превращается в плотное образование. Увеличенные в объеме жировые дольки ущемляются между суставными поверхностями, а это ведет к новым кровоизлияниям и гиперплазии жировой ткани.

Болезнь чаще встречается у лиц в возрасте 20 - 45 лет. Клиническая картина не всегда четко выражена и нередко напоминает картину повреждения менисков. Жалобы больного сводятся к ущемлениям внутри сустава, сопровождающимся болью в одном и том же участке сустава. Могут наблюдаться и блокады, боль по ходу суставной щели и в особенности в области полюса надколенника. Периодически возможен синовит. На рентгенограмме в боковой проекции коленного сустава при „мягком” снимке заметна умеренно выраженная тень между суставной поверхностью надколенника и мышелками бедренной кости. В случае поражения крыловидных связок аналогичный рентгенологический признак выявляется между суставными поверхностями костей и связкой надколенника. Реже в поврежденной жировой клетчатке имеют место петрификаты. Болезнь Гоффа иногда встречается в сочетании с повреждением менисков, крестообразных связок и хондроматозом.

Гоффа - Кастерта синдром (s. Hoffa - Kastert). См.: *Гоффа болезнь*.

Гоффмана синдром (s. Hoffmann). См.: *Дебре - Семелена синдром*.

Гоше синдром (s. Gaucher), синдром Гоше - Шлагенгауфера, керазиновый ретикулоэндотелиоз, первичная идиопатическая спленомегалия, крупноклеточная липоидная спленомегалия, болезнь отложения цереброзида, цереброзидноклеточный липодоз, липоидный гистиоцитоз керазинного типа, цереброзидоз.

Впервые описан французским врачом Gaucher P. C. E. в 1882 г. под названием изолированной первичной эпителиомы селезенки.

В большинстве случаев заболевание носит наследственный аутосомно-рецессивный, реже доминантный характер, относится к поражениям ретикулоэндотелиальной системы с нарушением липоидного обмена. Различают хроническую локализованную форму, развивающуюся у детей старшего возраста и взрослых, а также острую форму у грудных детей с поражением нервной системы, исхуданием, лихорадкой и быстро наступающей декортикацией.

Хроническая форма характеризуется увеличением живота вследствие спленоmegалии, позже гипертрофии печени, реже лимфатических узлов. Отмечаются очаговые гиперпигментированные участки кожи, иногда слизистой оболочки ротовой полости, реже общая иктеричность кожи и слизистых оболочек. Если заболевание начинается в детском возрасте, рост больных уменьшен, половое развитие задерживается. В связи с нарушением кроветворения наблюдаются гипохромная анемия, лейко- и тромбопения, склонность к геморрагиям. При биохимическом исследовании выявляются гиперкальциемия, повышение активности щелочной фосфотазы. В костном мозге разрастаются клетки Гоше.

Рентгенологически отмечается остеопороз, в губчатой кости развиваются очаги просветления, расширение проксимального либо дистального метафиза бедренной кости (симптом „бутылки” Эрленмейера), истончение, уплощение и местами дефекты коркового вещества, спонтанные переломы. В хронически протекающих случаях в головках бедренных костей отмечаются изменения, подобные остеохондропатии, возможны патологические компрессионные переломы тел позвонков. Клинически эти изменения в костях проявляются неопределенной болью, повышенной утомляемостью.

Гоше - Шлагенгауфера синдром (s. Gaucher - Schlagenhauser).
См.: Гоше синдром.

Граме синдром (s. Gram), артро-гипертоническая адипозальгия, симметричная артропатия и липоматоз коленей, болезненное околоуставное ожирение.

Впервые описан датским врачом Gram Н. Сь.в 1938 г.

Заболевание преимущественно поражает женщин старше 50 лет. Характеризуется гипертрофией жировой ткани в области голени, болезненной при пальпации, сопутствующим деформирующим артрозом коленных суставов в сочетании с климактерической артериальной гипертензией и кератодермией.

Граухана синдром (s. Grauhan).

Впервые описан немецким хирургом Grauhan М.в 1929 г.

Наследственный комбинированный порок развития. Характеризуется полидактилией (чаще шестипалостью), дисфалангией, образованием губно-нижнечелюстно-небной щели, пороками развития мочевого пузыря, почек, половых органов,

Грегга синдром (s. Gregg).

Описан австралийским врачом Gregg n.b 1941 г. у новорожденных, матери которых переболели краснухой в течение первых трех месяцев беременности.

Проявляется в виде комплекса врожденных аномалий: катаракта, атрофия зрительного нерва, микрофтальмия, глухота, пороки сердца, микроцефалия, нарушение деятельности центральной нервной системы, гипоплазия зубов, аномалии почек, крипторхизм, гипоспадия, косолопость.

Грейга синдром (s. Greig), гипертелоризм Грейга, семейный гипертелоризм.

Впервые описан английским врачом Greig D. M. в 1924 г.

Наследственная доминантная, иногда рецессивная, аномалия конституции, относящаяся к синдромам черепно-нижнечелюстно-лицевой дисморфии. Больные, пораженные этим синдромом, низкого роста. Заболевание характеризуется гипертелоризмом, что в сочетании с расширением спинки носа, брахи- или микроцефалией придает лицу своеобразный вид. У некоторых больных имеется косолопость, клинодактилия, иногда наблюдаются также крипторхизм, пупочная грыжа, пороки развития нижней челюсти и зубов, олигофрения, эпилепсия, пигментная дистрофия глазного дна.

Грефе - Шегрена синдром (s. Graefe - Sjogren),

Описан немецким офтальмологом Graefe A. F. и шведским врачом Sjogren T.

Представляет собой комплекс наследственно-рецессивных аномалий. У больных наблюдаются пигментозный ретинит, глухота, олигофрения, атаксия. Иногда имеется микроцефалия, аномалии стоп, кифоз, genu valgum, низкий рост.

Гризеля синдром (s. Grisel), поражение I шейного позвонка, атлантоэпистрофеальная кривошея, синдром Гризеля - Бурже.

Впервые описан в 1930 г. французским врачом Grisel P, который предполагал, что причиной заболевания является ротационный вывих I шейного позвонка вследствие мышечной контрактуры.

В настоящее время считают, что имеет место односторонний спондилоартрит между I и II шейными позвонками лимфогенного происхождения. Характеризуется наклоном головы (подобно кривошее), болью при движениях во фронтальной и горизонтальной плоскостях, часто развивается после воспалительных процессов в придаточных полостях носа или тонзиллэктомии.

Гризель - Бурже синдром (s. Grisel - Bourgeois). См.: *Гризеля синдром*.

Гриньола синдром (s. Grignolo).

Описан итальянским офтальмологом Grignolo A. в 1949 г.

Представляет собой сочетание анкилозирующего спондилоартрита с глазными симптомами: рецидивирующий ирит и увеит; нередко

наблюдается кратковременная экссудативная эритема.

Гроба синдром (s. Grob), язычно-лицевая дисплазия.

Описан швейцарским хирургом Grob M. в 1957 г.

Эндогенное расстройство развития в области I эмбрионального сегмента жаберной дуги, возможно, своеобразная эмбриопатия. Характеризуется своеобразной формой носа с широкой спинкой, плоским кончиком и малыми носовыми отверстиями, лобные бугры выступают. Количество волос на голове уменьшено, наблюдаются большая лобная залысина, заячья губа, волчья пасть, фрагментация и расщепление языка, аномалии расположения зубов. Интеллект снижен. Из поражений опорно-двигательного аппарата характерны брахидактилия, клиндактилия.

Грубера синдром (s. Gruber).

Впервые описан немецким патологом Giuber G. B. в 1933 г.

Наследственный комплексный порок развития. Характеризуется ульнарной поли- или синдактилией, пороками развития лицевого черепа с гипертелоризмом, микро-, иногда ананцефалией, широким корнем носа, плоскими орбитами, экзофтальмом, дисплазией мочеполовой системы (гипоспадией и эписпадией), дисплазией позвоночного столба, иногда с менингоцеле, менингоцистоцеле, энцефалоцеле. Во внутренних органах (печени, поджелудочной железе, почках, яичнике) отмечается образованием кист.

Грудзинского болезнь (m. Grudzinski). См.: Морquio болезнь.

Гурлера болезнь (m. Hurler), мукополисахаридоз - тип I, множественный дизостоз, гаргоилизм, болезнь Гурлера - Пфаундлера - Гюнтера, болезнь Пфаундлера - Гурлера.

Описана в 1920 г. немецким педиатром Hurler G.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется с 2 - 3-летнего возраста. Характеризуется кифозом, соха valga, тугоподвижностью в суставах, укорочением и утолщением длинных трубчатых костей, хроническим ретинитом, прогрессирующей умственной отсталостью. Печень и селезенка увеличены. Помутнение роговицы, катаракта, экзофтальм, снижение остроты зрения до полной слепоты - постоянные спутники этого заболевания, как и крупные черты лица, толстые губы, большой язык, увеличенный череп, выпуклый лоб, седловидный нос. Кости широкие, пальцы укорочены, грудная клетка деформирована, карликовость. Наблюдаются сердечно-сосудистые и дыхательные расстройства, паховые и пупочные грыжи, гипертрихоз. Клетки печени, селезенки, хряща, костного мозга, кожи и других органов „нафаршированы» гранулами, содержащими мукополисахариды и липиды. Эти же вещества откладываются в виде мелкозернистой

массы в клетках мозга, периферических ганглиях сетчатки глаза. Имеет место экскреция с мочой кислых гликозаминов (дерматансульфата и гепарансульфата).

Рентгенологически - уплотнение костей черепа, утолщение турецкого седла, укорочение и утолщение костей кисти, кифоз поясничного отдела позвоночного столба, тела позвонков имеют вид клюва. Больные живут не более 10 - 12 лет, смерть наступает от легочно-сердечной недостаточности.

Гурлера - Пфаундлера - Гюнтера болезнь (m. Hurler - Pfaundler - Hunter). См.: *Гурлера болезнь*.

Гюблера синдром (s. Gubler). См.: *Мийяра - Гюблера синдром*.

Гюнтера синдром (s. Hunter), мукополисахаридоз - тип II, атипичный гаргоилизм, гаргоилизм, сцепленный с полом.

Описан впервые в 1917 г. Hunter С.

Наследственное заболевание, сцепленное с полом, передается по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется с рождения или первых лет жизни. Характеризуется умеренно выраженными костными деформациями по сравнению с I типом мукополисахаридоза (болезнь Гурлера), но без кифоза. Незначительная умственная отсталость, тугоухость. Помутнение роговиц бывает не всегда или слабо выражено, имеет место пигментный ретинит, спленомегалия. С мочой выводится значительное количество дерматансульфата и гепарансульфата, но в меньшем количестве, чем при болезни Гурлера. Во внутренних органах кумулируются мукополисахариды (в печени, селезенке, хряще). Смерть обычно наступает между 15 и 30 годами, чаще от недостаточности кровообращения.

Гюнтца юношеский кифоз (с. Giintz). Описан Giintz E, в 1957 г.

Представляет нерезко выраженный ювенильный фиксированный кифоз у подростков. По мнению автора, фиксация позвоночного столба у этих больных объясняется первичным фиброзом межпозвонковых дисков, изменения в которых подтверждены морфологическими исследованиями. Рентгенологически определяется равномерное сужение межпозвонковых дисков. У этих больных клиновидная деформация тел позвонков, нарушение целостности замыкающих пластинок, грыжи Шморля отсутствуют. В ранней стадии выявляют ящикообразную форму тел позвонков, в последующем дополнительные изменения в позвоночных сегментах не возникают.



Дауна болезнь (m. Down), монголизм, синдром трисомии хромосомы 21.

Впервые описана английским врачом Down J. L. в 1886 г. В 1959 г. Lejeune, Turpin, Gautier обнаружили при болезни Дауна трисомию 21 хромосомы.

Наследственное заболевание, большей частью возникает спорадически. В настоящее время установлено, что причиной заболевания являются разные хромосомные аберрации: трисомия, транслокация и др. Симптомы болезни проявляются с рождения. Данное заболевание характеризуется низкорослостью и умственной отсталостью. Лицо имеет монголоидный вид, глазные щели узкие, косо расположенные, диспластические уши, кисти укорочены за счет пястных костей, V палец обычно искривлен, межпальцевой промежутков между I и II пальцами расширен. Имеет место понижение тонуса мышц и избыточная подвижность в суставах. Нередко наблюдаются пороки сердца и крупных сосудов, атрезии и стенозы пищевого канала, диафрагмальные и другие грыжи, болезнь Гиршпрунга. Иногда болезнь сочетается с лейкемией. Дети нежизнеспособны, 60% из них погибают до 10-летнего возраста.

Дебре - Мари синдром (s. Debre - Marie).

Впервые описан французскими педиатрами Debre R. и Marie J. в 1938г.

Заболевание обусловлено одновременной гиперфункцией системы задняя доля гипофиза - гипоталамус и гипофункцией передней доли гипофиза. Начинается в раннем детском возрасте. Проявляется карликовым ростом, инфантилизмом, ожирением. Психическое развитие не нарушено. Нередко наблюдается гипотермия, гипотензия, гипогликемия. Характерным является также резкое нарушение водного обмена с олигурией и олигодипсией, относительная плотность мочи высокая.

Дебре - Семеленя синдром (s. Debre - Semelaigne), микседематозный атлетизм, синдром Гофмана, гипотиреоидная миопатия, инфантильная микседематозная мышечная гипертрофия.

Описан французскими врачами Debre R. и Semelaigne G. в 1934 г.

Эта патология возникает в связи с гипофункцией щитовидной и гиперфункцией паращитовидной желез, коры надпочечников, сопровождающихся повышением отложения креатина в мышцах. Характеризуется общей задержкой физического и психического развития, малым ростом. Реактивность ребенка понижена, отмечается гипотермия, брадикардия, кожа сухая, утолщенная, секреция потовых желез понижена. Наряду с этим имеется врожденная генерализованная псевдогипертрофия мышц с повышением их тонуса, однако сила мышц и их работоспособность может быть пониженной.

Дежерин-Клюмпке синдром (s. Dejerine-Klumpke), нижний тип паралича плечевого сплетения у новорожденных.

Описан французским невропатологом Dejerine-Klumpke A. в 1885 г. Синдром паралича нижней части плечевого сплетения у новорожденных при повреждении корешков Суш - Тl при родах напоминает синдром комбинированного поражения локтевого и срединного нервов. Страдают, главным образом, движения кисти и пальцев вследствие поражения сгибателей пальцев, локтевого сгибателя кисти и мелких мышц кисти. Активные движения в суставах пальцев и лучезапястном суставе отсутствуют, при этом кисть может находиться в положении незначительного тыльного сгибания в связи с сохраняющейся функцией лучевого нерва.

Когда повреждаются симпатические нервные волокна, может наблюдаться синдром Горнера, выражающийся миозом, птозом и западением глазного яблока. Родовая травма плечевого сплетения может встречаться в сочетании с врожденным вывихом бедра, мышечной кривошеей, косолапостью, реже - с болезнью Шпренгеля, детским церебральным спастическим параличом, врожденным сколиозом, двусторонней врожденной катарактой и пр.

Дифференциальная диагностика проводится с родовыми переломами верхних конечностей, истинным параличом при врожденном сифилисе, псевдопараличом Парро, полиомиелитом и артрогрипозом; при этом следует учитывать клинику паралича и период заболевания.

Дежерина - Сотта синдром (s. Dejerine - Sottas), невралгическая мышечная атрофия; наследственная мышечная атрофия, тип Гомбольта - Малле; гипертрофический интерстици-альный неврит детей; дегенерация Гомбольта; неврит Гомбольта; прогрессирующий гипертрофический неврит, тип Гомбольта - Дежерина.

Впервые описан совместно французскими невропатологами Dejerine I. I. и Sottas I. в 1890 г.

Представляет собой наследственную форму невралгической мышечной атрофии с разрастанием в пораженных нервах шванновских клеток, с аутосомно-доминантной передачей и довольно высокой пенетрантностью. Заболевание начинается в детском возрасте, чаще поражаются мальчики. Характеризуется развитием симметричной атрофии мышц дистальных отделов нижних конечностей, которая постепенно прогрессирует и распространяется на верхние конечности, также с преимущественным поражением дистальных отделов. В пораженных участках нарушена чувствительность и отмечаются трофические расстройства. Развиваются варусные или эквиноварусные деформации стопы. Нервные стволы утолщены, уплотнены, болезненны при пальпации. Иногда наблюдаются атактические расстройства, положительный синдром Ромберга, нистагм, парезы глазных мышц, зрачковые расстройства, реже -

атрофия зрительного нерва. Образуются невусы и подкожные фиброневромы.

Демарке - Рише синдром (s. Demarquay - Rishet).

Впервые описан французским хирургом Demarquay J. N. в 1845 г.

Представляет собой доминантно-наследственный порок развития. Характеризуется заячьей губой, волчьей пастью, фистулой нижней губы. Нередко встречаются дополнительные симптомы: малый рост, инфантилизм, понижение тур-гора кожи, гиподонтия, своеобразное „озабоченное” выражение лица с глубоко расположенным расширенным седловидным носом. Отмечаются четырехпалость, клинодактилия, гипоплазия языка, врожденные пороки сердца, дисплазия с сакрализацией V поясничного позвонка, иногда сколиоз.

Денна - Брауна сенсорная нейропатия (n. Denny - Brown). См.: *Тевенара синдром*.

Дента - Костелло синдром (s. Dent - Costello), псевдогипопаратиреоз.

Впервые описан английскими педиатрами Costello I. M. и Dent C. E. в 1963 г.

По мнению авторов, заболевание обусловлено уменьшением или отсутствием гормона паращитовидной железы, регулирующего содержание кальция и фосфора в крови, избыточным содержанием гормона, повышающего активность щелочной фосфатазы, способствующего деятельности остеокластов и образованию фиброзного остита. Характеризуется клинической картиной как гипопаратиреоз, так и гиперпаратиреоза с генерализованными фиброзными оститами, синдромом тетании. В крови наблюдается понижение содержания кальция, повышение фосфора. Функция почек не нарушена, в моче содержание кальция снижено. Рентгенологически выявляется остеопороз, множественные кисты костей, псевдоартрозы.

Деркума синдром (s. Dercum), болезненный липоматоз, адипозалгия, липалгия, болезнь Деркума.

Описан французским врачом Dercum F. X. в 1888 г.

Характеризуется болезненной симметричной гипертрофией жировой ткани на конечностях. Болеют преимущественно женщины в климактерическом периоде. Нередко наблюдается адинамия, астения, депрессия, кожный зуд, ожирение.

Десто перелом (f. Destot).

Впервые описан Malgaign J. F. в 1832 г., характер перелома уточнен рентгенологически Destot в 1910 г.

Является разновидностью перелома Дюпюитрена. При данном

повреждении имеет место перелом медиальной лодыжки, надлодыжечный перелом малоберцовой кости, разрыв дистального межберцового сочленения, перелом заднего края дистального метаэпифиза большеберцовой кости, подвывих стопы кзади и кнаружи. Механизм перелома Десто состоит в отведении стопы кнаружи, эверсии и подошвенном сгибании ее. Клинически перелом характеризуется резкой деформацией области голеностопного сустава, обусловленной смещением и поворотом стопы кнаружи, кзади, выступанием переднего отдела дистального метаэпифиза большеберцовой кости кпереди нарушением функции. Вид перелома и смещения отломков уточняется на задней и боковой рентгенограмме.

Джюна болезнь (m. Jeune), асфиксическая дисплазия грудной клетки, грудно-тазо-фалангеальная дистрофия, асфиксическая грудная дистрофия новорожденных, инфантильная грудная дистрофия.

Описана французским педиатром Jeune M. в 1954 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу. Появляется с рождения. Напоминает хондроктодермальную дисплазию. Характеризуется карликовостью, в основном за счет укорочения конечностей, полидактилией, тяжелыми деформациями костей конечностей, таза и грудной клетки. Грудная клетка резко сужена, что вызывает нарушение дыхательной функции. Ребра узкие и короткие. Оссификация головок бедренных костей задерживается. Часто болезнь сочетается с патологией почек. Дети нежизнеспособны, погибают в раннем возрасте от пневмонии. Заболевание прогрессирует в первые годы жизни.

Держжинского синдром, семейная гиперпластическая периостальная дистрофия.

Описан Держжинским В. Э. в 1913 г.

Предполагается семейно-наследственное заболевание, возможно, эндокринопатия. Характеризуется преждевременным синостозом швов черепа, уменьшением его размеров, утолщением и склерозом костей черепа с сохранением нормального роста туловища и конечностей. Характерны форма носа, увеличение его сагиттального размера и отсутствие седловидного втягивания. Фаланги, грудина, ключицы утолщены и уплотнены. Иногда грудная клетка воронкообразно деформирована, пальцы укорочены.

Диаса болезнь (m. Dias), рассекающий остеохондроз тела таранной кости, остеохондрит таранной кости.

Описана Dias в 1928 г.

Наблюдается у детей в возрасте 6 - 12 лет в виде асептического некроза блока таранной кости. Отмечается боль, припухлость в области голеностопного сустава. На рентгенограмме

выявляется участок уплотнения костной ткани, иногда ограниченный узкой зоной просветления. В редких случаях некротизированный костный фрагмент отделяется и выпадает в полость голеностопного сустава.

Диггве - Мельхиора - Клаузена болезнь (m. Dyggve - Mel-chior - Clausen). См.: *Моркио болезнь*.

Динтона синдром (s. Dington). См.: *Ван дер Хуве синдром*.

Дитриха синдром (s. Dietrich), асептический некроз метакарпальной кости, метакарпальная болезнь, асептический эпифизарный метакарпальный некроз.

Впервые описан немецким хирургом Dietrich Н.в 1932 г.

Относится к асептическим некрозам. Характеризуется припухлостью и болезненностью в области головок метакарпальных костей, в основном II и III, иногда вследствие развития вторичного артроза страдает функция кисти. На рентгенограмме кисти отмечается уплощение и расширение головок пораженных метакарпальных костей с неровными контурами суставных поверхностей, сужение суставной щели, в последующем развивается склероз пораженных участков кости.

Дойчлендера болезнь (m. Deutschlander), метатарзалгия, маршевый перелом, маршевая стопа, перелом новобранцев, перелом от утомления, перелом от перегрузки, ползучий перелом.

Впервые описана в 1855 г. Breithaupt, более полно Shultze в 1897 г., Deutschlander С. W. в 1921 г. и Д. Г. Рохлиным в 1945 г.

Возникает, как правило, от перегрузок у взрослых людей, у солдат на длительных маршах. Характеризуется болью в стопе, обычно в области II, III или IV плюсневых костей, припухлостью в этой области. Рентгенологически видна линия „просветления» - перелом, которая распространяется по поперечнику кости. В период возникновения ползучего перелома больные лишаются возможности ходить из-за резкой боли в стопе до периода сращения.

Дрейфуса синдром (s. Dreyfus), генерализованная платиспондиллия.

Впервые описан французским врачом Dreyfus J. R. в 1938г.

Предполагается наследственное происхождение синдрома. Начинается на втором году жизни ребенка с болезненности и чувства слабости в области спины, в последующем развивается кифоз или кифосколиоз. Туловище в сравнении с нормальными размерами конечностей укорочено. Одновременно отмечается гипотония мышц, чрезмерная подвижность в суставах, живот увеличен. Иногда наблюдаются genu valgum, pes varus, врожденный вывих бедра.

Рентгенологически - значительное уплощение (снижение высоты в 2 - 3 раза) тел позвонков, расширение межпозвоночной щели, тазовые и крестцовые кости уменьшены в размерах. Нередко наблюдается варусное искривление шейки обеих бедренных костей. Эпифизы представляются фрагментированными и деформированными. Надколенник образуется из 2 - 3 ядер окостенения.

Дювернея перелом (f. Duverney), поперечный перелом крыла подвздошной кости.

При изолированном переломе подвздошной кости, описанном французским хирургом Duverney, плоскость перелома проходит через крыло подвздошной кости, располагаясь, как правило, выше вертлужной впадины. Отломок подвздошной кости смещается кверху и кнаружи. Механизм повреждения - чаще всего прямой удар или сдавление в области крыла подвздошной кости. Вследствие смещения передне-верхней ости подвздошной кости кверху отмечается увеличение относительной длины нижней конечности.

Дюплэ болезнь (m. Duplay), периартрит Дюплэ „замороженное плечо”, Bursitis calcarea, бурсит Дюплэ, Bursitis chronica subdeltoidea, болезненная неподвижность плеча, синдром плечевого сустава, плечелопаточный периартрит, торако-брахиальная полимиалгия.

Впервые описана французским хирургом Duplay E. S. (1872), может быть обусловлена различными этиологическими факторами: дегенеративными изменениями сухожилия надостной мышцы, расположенном между плечевым суставом и подакромиальной сумкой, развитием дегенеративно-дистрофических изменений в области межбугорковой борозды, коракондритом, шейным спондилохондрозом. Характеризуется резкой болезненностью в области плечевого сустава, особенно болезненны и соответственно ограничены ротация плеча внутрь и отведение. Впоследствии развивается резкое ограничение движений в плечевом суставе, болевой синдром уменьшается.

Рентгенологически - кроме умеренного остеопороза, может не быть других изменений, иногда наблюдаются участки оссификации в области сухожилия надостной мышцы, реже - в области подакромиальной сумки, клювовидного отростка или артротические изменения в области акромиально-ключичного сустава.

Дюпюитрена контрактура (с. Dupuytren), прогрессирующая контрактура ладонного апоневроза, Дюпюитрена болезнь.

Впервые описана французским хирургом Dupuytren G. в 1833 г.

Наследственное заболевание, передается по доминантному типу с половым различием. Чаще страдают мужчины. В общей популяции

мужчины с Дюпюитреновской контрактурой составили 18%, женщины - 9%. Возникает заболевание в зрелом возрасте, нередко наблюдается двустороннее поражение ладонного апоневроза. Возникновению котрактуры могут способствовать хроническая травма пальцев, профессиональные условия (зажим в руке инструментов). Постепенно появляется затруднение разгибания III и IV пальцев кисти и уплотнение ладонного апоневроза в виде узелков или тяжа. Контрактура ограничивается одним, двумя пальцами, но может охватить и другие. В состоянии контрактуры находятся проксимальные и средние фаланги. В дальнейшем возникают вторичные патологические изменения в суставах пальцев, сухожилиях. Нарушается функция кисти.

Дюпюитрена перелом (f. Dupuytren), перелом медиальной лодыжки, надлодыжечный перелом малоберцовой кости с разрывом связок дистального межберцового сочленения и подвывихом или вывихом стопы кнаружи.

Описан французским хирургом Dupuytren G. в 1819 г.

Повреждение возникает при резкой пронации стопы. Вначале вследствие натяжения дельтовидной связки происходит отрывной перелом медиальной лодыжки, затем в результате продолжающейся пронации и наружной ротации стопы разрываются связки дистального межберцового сочленения. Наступает перелом малоберцовой кости в нижней трети, на 5 - 6 см выше голеностопного сустава, а стопа смещается кнаружи. Клинически определяется припухлость, деформация области голеностопного сустава, характерное смещение стопы кнаружи, резкая болезненность при ощупывании, нарушение функции стопы. Характер повреждения уточняется с помощью рентгенограммы в прямой и боковой проекциях.

Дюшенна-Арана синдром (s. Duchenne - Aran), болезнь Крувайлье, паралич Крувайлье, хроническая прогрессирующая спинальная амиотрофия взрослых, миелопатическая мышечная атрофия, прогрессирующая мышечная атрофия Дюшена - Арана.

Впервые описан французским невропатологом Duchenne G.B.A. в 1847 г.

Заболевание имеет рецессивное или непосредственное доминантное наследование. Отмечается врожденное недоразвитие вещества передних рогов. Течение хроническое, прогрессирующее. Проявляется в симметричной атрофии и параличе мышц. Мышцы гипотонические, мягкие на ощупь. Движения ограничены, суставная капсула расслаблена. Сухожильные рефлексы снижены, в последующем исчезают. Наиболее часто наблюдается шейный тип поражения, который начинается с потери силы в больших пальцах кисти, чаще справа. В последующем развивается картина „кисть –

коготь” и „обезьянья лапа”, „рука скелета”. Далее процесс распространяется кверху на предплечье, плечо и плечевой пояс, реже встречается шейный лопаточно-плечевой тип, который начинается в области плечевого пояса и распространяется дистально. Еще реже наблюдается пояснично-крестцовый тип, начинающийся со стопы или голени и распространяющийся в проксимальном направлении. Иногда встречается также атрофический отводящий тип, который ограничивается атрофией первых пальцев кисти и сопровождается парестезией и повышением болевой чувствительности. Наряду с атрофией и парезом отмечаются фибриллярные подергивания, особенно при охлаждении, отсутствие или ослабление рефлексов, нарушение трофики с относительным сохранением чувствительности. Нередко развиваются вторичные контрактуры и анкилозы.

Дюшенна- Гризингера синдром (s. Duchenne- Griesinger). См.: *Эрба болезнь*.

Дюшенна - Эрба паралич (p. Duchenne - Erb), акушерский паралич, родовой паралич, верхний паралич Дюшенна - Эрба, вялый паралич мышц у новорожденных, паралич Дюшенна - Клюмпке.

Эта патология описана французским невропатологом Duchenne G. B. A. в 1855 г., немецкий врач Erb W. H. изучил патогенез родového паралича.

Вялый паралич мышц у новорожденных наступает в результате родовой травмы плечевого сплетения или образующих его нервных корешков. Этому способствуют трудные и затяжные роды, несоответствие размера плода родовому каналу, патологическое предлежание плода, применение различных методов акушерского пособия.

Клиническая картина остаточных явлений родového паралича мышц верхних конечностей типа Дюшенна - Эрба характеризуется частичным или полным выпадением функции дельтовидной, двуглавой, трехглавой мышц плеча, плечелучевой, над- и подостной, передней зубчатой, малой круглой мышц. Такое нарушение обусловлено повреждением корешков на уровне C_V и C_{VI} и соответствует нарушению проводимости подкрыльцового, кожно-мышечного и частично лучевого нервов. В зависимости от уровня поражения плечевого сплетения различают 3 типа паралича: верхний - Дюшенна - Эрба паралич, нижний - Дежерина - Клюмпке, смешанный (типа Эрба - Клюмпке и Клюмпке - Эрба). При верхнем типе, который встречается чаще, чем нижний, рука обычно приведена к туловищу и ротирована внутрь, а кисть находится в положении ладонной флексии. Складка между туловищем и плечом углублена. Если ребенка приподнять, ручка отвисает кзади. Течение родového паралича зависит от степени повреждения плечевого сплетения.

Ж

Жаку синдром (s. Jaccoud), артрит Жаку, хронический фиброзный ревматизм.

Описан французским врачом Jaccoud S.

Представляет собой разновидность ревматоидного полиартрита, при котором последний сочетается с мышечным фиброзом. Мышцы становятся ригидными, атрофируются, быстро уменьшается объем движений в суставах, развиваются контрактуры и анкилозы. Заболевание чаще наблюдается у подростков или лиц молодого возраста.

Жансельма - Лютца синдром (s. Jeanselme - Lutz), синдром Лютца - Жансельма, околосуставные узлы.

Впервые описан бразильским врачом Lutz A, в 1891 г.

Характеризуется развитием в результате аллергического воспаления симметричных подкожных узлов, расположенных около суставов или костных выступов (spina il. post. sup., tuberositas tibiae). Преимущественная локализация этих узлов - сгибательные поверхности конечностей. Узлы безболезненные, различной величины, формы и консистенции. Кожа над большими узлами растянута, иногда имеет синюшный оттенок. Отмечается болезненность и ограничение движений в суставах, вблизи которых расположены узлы. Кроме артралгии, наблюдается лихорадка, слабость, истощение.

З

Зудека болезнь (m. Sudeck), синдром Зудека, синдром Зудека - Лериша, синдром Зудека - Кинбека, острая костная атрофия Зудека, посттравматический остеопороз, посттравматическая костная атрофия, рефлекторная костная атрофия.

Описана немецким хирургом Sudeck P.H. в 1900 г. как „острая трофоневротическая костная атрофия”.

Характеризуется остеопорозом, развивающимся при воспалительных заболеваниях, травмах костей и суставов, после длительной иммобилизации конечности. Причиной патологического процесса являются нейротрофические нарушения. По мнению С. А. Рейнберга, не является самостоятельной нозологической единицей. Клинически проявляется отеком, болью в области пораженного сегмента конечности, нарушением движений в суставах. Кожа в области поражения нередко краснеет, приобретает синюшный оттенок, истончается. Рентгенологически выявляется пятнистый или равномерный остеопороз, который может ограничиться очагом поражения или носить более распространенный характер.

Зудека - Кинбека синдром (s. Sudeck - Kienbock). См.: Зудека болезнь.

Зудека - Лериша синдром (s. Sudeck - Leriche). См.: Зудека болезнь.

И

Изелена синдром (s. Iselin).

Под этим термином описан редко встречающийся асептический некроз головки плюсневой кости.

Иценко - Кушинга синдром (s. Cushing), гипернадпочечниковая, базофильная аденома, надпочечниковый синдром, синдром Кушинга, синдром Аперта - Кушинга, эндокринное остеопоротическое ожирение.

Впервые описан Иценко М. Н. в 1926 г.

Является проявлением гиперфункции надпочечников вследствие опухоли или их гиперплазии либо расстройства гипоталамуса и передней доли гипофиза. Характеризуется ожирением с „лунообразным лицом“, „затылком буйвола“, при незначительном увеличении массы тела. Лицо красное или цианотичное, на коже в области спины или ягодиц имеются атрофические полосы, на всем теле - экхимозы, петехии. Артериальное давление повышено, в поздних стадиях появляются симптомы недостаточности сердца. Обычно резко нарушено общее состояние (вялость, апатичность), снижен интеллект, повышена утомляемость, беспокоит мышечная боль, устойчивость к инфекции понижена. При начале заболевания в детском возрасте наблюдается задержка роста и окостенения. У детей наблюдается гипогенитализм, у мужчин - феминизация, импотенция; у женщин - гирсутизм, аменорея.

В крови выявляется повышение содержания сахара, снижение содержания кальция. С мочой выделяется нормальное или чуть повышенное количество 17-кетостероидов и 11-оксикетостероидов. Рентгенологически определяется нерезко выраженный остеопороз, чаще тел позвонков, иногда - спонтанные переломы.

К

Кальве болезнь (m. Calve), vertebra plana, остеохондропатия тела позвонка, позвоночный остеохондрит, детский псевдоспондилит.

Описана французским хирургом Calve J. в 1925 г., который считал, что в основе развития патологии лежит асептический некроз губчатой субстанции позвонка. С. А. Рейнберг в 1964 г. предположил

существование симптоматического плоского позвонка, развивающегося на основе эозинофильной гранулемы и других патологических процессов.

Поражаются дети в возрасте от 4 до 9 лет. Для заболевания характерны болевой синдром и небольшой кифоз, напоминающий гиббус при туберкулезном спондилите. Боль часто иррадирует в нижние конечности. В результате постоянной боли дети становятся малоподвижными, пассивными, избегают игр и охотнее лежат. Температурная реакция обычно отсутствует, хотя в некоторых случаях начало заболевания сопровождается повышением температуры тела до 37,2 - 37,8°C. При осмотре обращает внимание пугвчатое выстояние остистого отростка пораженного позвонка. Чаше патологический процесс локализуется в нижних грудных и верхнепоясничных позвонках. Поражаются, как правило, 1-2 позвонка.

Рентгенологическая картина в начале заболевания характеризуется остеопорозом в центральной части тела позвонка, легким неравномерным уплотнением замыкательных пластинок, затем резким уплощением тела до 1/3 или 1/4 его высоты. Уплотнение тела позвонка равномерное, с ровными верхними и нижними краями. Кпереди уплощение более выражено. Плоский позвонок отделен от соседних расширенными межпозвонковыми дисками. Функция позвоночного столба нарушается, появляется небольшая боль, легкое ограничение подвижности. Заболевание протекает медленно, годами. Нередко болезнь Кальве является случайной находкой рентгенолога.

Камера синдром (s. Camera), невралгическая люмбаишиалгическая остеопатия, невралгическая остеопатия.

Впервые описан итальянским ортопедом Camera U. в 1951г.

Характеризуется ростом болезненных остеофитов в различных отделах скелета, чаще всего в области коленного сустава, остистых и поперечных отростков позвонков. Боль вначале локальная, затем развивается корешковая боль, обостряющаяся по ночам, рефлекторное ограничение движений, шадящая хромота.

Капдепона синдром (s. Srdpont), Стейтона синдром, Стейнтон - Капдепона синдром.

Характеризуется одонтодисплазией (зубы коричневого или бурого цвета, эмаль легко трескается, неправильный прикус), нередко сочетающейся с хрупкостью костей скелета и полидактилией.

Каплана - Кляцкина синдром (s. Kaplan - Klatskin).

Описан американскими врачами Kaplan H. и Klatskin G.

Представляет собой сочетание саркоидоза, псориаза и подагры. У больных наблюдаются рецидивирующие подагрические артриты, чешуйчатый лишай и признаки саркоидоза. В крови выявляется

гиперурикемия, гиперглобулинемия, иногда - гиперкальциемия и повышение уровня щелочной фосфатазы.

Каплана - Колине синдром (s. Caplan - Colinet), силикоартрит, силикоартроз, синдром Каплана, ревматоидный пневмокониоз.

В 1950 г. бельгийский врач Colinet E. описал случай силикоза легких, осложненного прогрессирующим неспецифическим инфекционным полиартритом. В 1953 г. англичанин Caplan A. описал тот же синдром у углекопов. Он же обнаружил особый вид силикоза у этих больных с круглыми узелками диаметром от 5 до 30 мм в центральной части легких. У нескольких больных силикоартритом одновременно имелся туберкулез легких. Чаще всего силикоартрит наблюдается у углекопов. Причина комбинации силикоза и полиартрита до настоящего времени неизвестна. Некоторые авторы придерживаются взглядов Понсета, который считал, что прогрессивный полиартрит и силикоз имеют туберкулезную этиологию.

Фельман (1958) у больных силикозом наблюдал полиартрит не чаще, чем у лиц, не страдающих силикозом. Вероятно, значительную роль в возникновении обоих заболеваний играет комплекс вредных влияний: кремния окись, охлаждение, психическая травма, нейро-гуморальные нарушения.

Капсалакиса синдром (s. Kapsalakis), диастематомия.

Описан Kapsalakis Z. в 1964 г.

Возникает спорадически, этиология неясна. Характеризуется изменениями в IV и V поясничных позвонках в виде их деформации и сплющивания. Наблюдается вторичная радикулярная боль.

Карпентера синдром (s. Carpenter), акроцефало-полисиндактилия, Пфайфореера синдром.

Впервые описан английским педиатром Carpenter G. в 1909г.

Передается по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуется акроцефалией и брахимезофалангией в сочетании с кожной синдактилией и приаксиальной полидактилией кистей и стоп. На кисти I палец оказывается сращенным только проксимальной фалангой, а на стопе отмечается полная его синдактилия. Иногда наблюдается соха *valga, genu valgum, pes varus*. При этом заболевании имеет место гипогенитализм и умственная отсталость. Нередко в одной семье данная болезнь выявляется у сибсов. Нередко данной патологии сопутствует врожденный порок сердца.

Каудена синдром (s. Cowden), Лойда - Дениса - Каудена болезнь.

Впервые описан американскими врачами Lloud K. M., Dennis M. в 1963 г. и назван по фамилии больного.

Заболевание является комплексом пороков развития. Хромосомный набор не нарушен. Характеризуется умеренным снижением

интеллекта, своеобразным „птичьим лицом” с гипоплазией верхней и нижней челюстей, небольшим ртом, узким носом с узкими носовыми ходами, множественными аномалиями зубов, преждевременным их выпадением, „мошонкоподобным” языком (речь невнятная), гипоплазией мягкого неба и языка, короткой шпильеобразной небной дугой, множественными гиперкератотическими папилломами на красной кайме губ, твердом и мягком небе. Одновременно отмечается миопия, снижение слуха, хронический синусит и ринофарингит. Наблюдаются кистозная гиперплазия молочных желез, множественные кисты и аденомы в щитовидной железе, печени, костях. Грудная клетка впалая, асимметричная, кифосколиотическая деформация позвоночного столба.

Кауфмана синдром (s. Kaufmann). См.: Парро синдром.

Каффи болезнь (m. Caffey), инфантильный кортикальный гиперостоз, семейный кортикальный гиперостоз, Каффи - Сильвермена синдром, Каффи - Смита синдром, Каффи - де Тони синдром.

Впервые описан американскими рентгенологами Caffey L. и Silverman W. A. в 1945 г.

Передается по доминантному типу, проявляется с рождения. Характеризуется повышением температуры, болью, отеком мягких тканей конечностей, недоразвитием длинных трубчатых костей (бедренной, большеберцовой, ключицы) и нижней челюсти. Рентгенологически определяются периостальные наслоения в области коркового вещества костей, которые с течением времени превращаются в костноподобные образования, располагающиеся по длиннику костей.

Каффи - Кенни синдром (s. Caffey - Kenny). См.: Кенни синдром.

Каффи - Сильвермена синдром (s. Caffey - Silverman). См.: Каффи болезнь.

Каффи - Смита синдром (s. Caffey - Smith). См.: Каффи болезнь.

Кашина - Бека болезнь, урловская болезнь, эндемический деформирующий остеохондроз Михайлова, эндемический полиартрит, хронический прогрессирующий тиреотоксический полиартрит.

Впервые описан Н. И. Кашиным в 1856 г. и более полно - Е. В. Беком в 1906 г.

Этиология неясна. Болезнь проявляется дегенеративно-дистрофическим процессом, асептическим некрозом. Заболевание развивается в молодом возрасте, в период роста костей.

Характеризуется утолщением эпифизов, деформацией суставов, увеличением апофизов, гребешков, хрустом и ограничением подвижности в суставах, иногда низким ростом, лордозом, короткопалостью, искривлением пальцев. Чаще поражаются межфаланговые и локтевые суставы. Поражение обычно двустороннее. Рентгенологически определяется деформация эпифизов (сплющивание, растянутость), утолщение суставных хрящей, остеопороз, укорочение костей, особенно фаланг пальцев.

Кейта синдром (s. Keith), метафизарная аклазия, множественные экзостозы, диафизарная аклазия, наследственная деформирующая дисхондроплазия.

Впервые описан Keith в 1919 г.

Наследственное заболевание, передается по доминантному типу. Характеризуется поражением длинных трубчатых костей в юкстартрикулярных (метафизарных) областях ребер, костей таза и черепа, где обнаруживаются костно-хрящевые „выросты”. Рост костей нарушается, возникает их асимметричное развитие, появляются деформации костей в области коленных и голеностопных суставов. У 3/4 больных отмечается низкорослость. Экзостозы выявляются с рождения, иногда (в 5% случаев) наблюдаются хондросаркомы, чаще в костях таза. Поражение обычно двустороннее, симметричное. Различают две клинические формы болезни: I-е преобладанием экзостозов, II - с деформацией метафизарных областей, деформациями костей конечностей.

Келера первая болезнь (m. Köhler, I), асептический некроз ладьевидной кости стопы, Вайса - Мюллера синдром, остеохондропатия ладьевидной кости стопы.

Впервые описана немецким рентгенологом Köhler A. в 1908 г.

Этиология и патогенез идентичны асептическим некрозам эпифизов другой локализации. Развивается у взрослых людей. Проявляется нарушением ходьбы, болезненностью и припухлостью в проксимальных отделах тыла стопы, часто сочетается с плоскостопием, деформацией стопы и пальцев. Рентгенологически определяется увеличение плотности, уплощение и смещение в дорсомедиальном направлении ладьевидной кости. Часто отмечается двустороннее поражение.

Келера вторая болезнь (m. Köhler, II), остеохондропатия головок плюсневых костей, асептический некроз головок плюсневых костей, Фрейберга - Келера синдром.

Впервые данное заболевание выделил в отдельную нозологическую форму Köhler A. в 1920 г., описал в 1926 г. американский хирург Freiberg A. H.

Этиология, вероятно, связана с хронической травмой и вызываемой ею нейрососудистой реакцией. Играют определенную роль бытовые и профессиональные факторы. Чаще поражается головка II плюсневой кости, реже - III и IV. Встречается в юношеском возрасте, в 14 - 18 лет, в основном - у девочек (70 - 80%). Иногда заболевание бывает двусторонним. Начало заболевания медленное, появляется прогрессирующая боль при ходьбе, стоянии, при активных и пассивных движениях пальцев стопы. Клинически отмечается укорочение пораженного пальца, всегда выражено поперечное плоскостопие, реже hallux valgus. В области пораженной кости имеется припухлость, болезненность при пальпации.

Рентгенологически определяются характерные для асептического некроза изменения в головке одной из упомянутых плюсневых костей: блюдцеобразная форма суставной поверхности, позднее - деформация основания проксимальной фаланги и внутрисуставные тела в плюснефаланговом суставе. Заболевание протекает хронически, доброкачественно в течение 2 - 2,5 года и заканчивается выраженной деформацией головки плюсневой кости.

Келера - Штида - Пеллегрини болезнь (m. Köhler - Stieda - Pellegrini). См.: Пеллегрини болезнь.

Кенига болезнь (m. König) .рассекающий остеохондрит, остеохондропатия мышелка бедренной кости.

Впервые описана немецким хирургом König F. в 1889 г.

Рассекающий остеохондроз представляет собой асептический субхондральный некроз небольшого, полукруглой формы, участка эпифиза, что часто приводит к образованию свободного внутрисуставного тела. Заболевание в большинстве случаев встречается у лиц молодого возраста (от 18 до 35 лет). Процесс чаще локализуется в области внутреннего мышелка, т. е. в тех участках эпифиза, которые подвергаются наибольшей функциональной нагрузке. Первыми признаками являются боль в суставе разной интенсивности, чувство недомогания или неустойчивости в пораженном суставе. При поражении внутреннего мышелка бедра боль локализуется во внутренне-заднем его отделе. В последующей стадии заболевания возникают характерные явления - „блокада» сустава, синовит. В некоторых случаях наличие внутрисуставного тела способствует развитию деформирующего артроза.

Рентгенологическая картина патогномонична. На прямом рентгеновском снимке в мышелке бедра, чаще внутреннем, видно резко ограниченное костное тело. Секвестр окаймлен, отделен от кости зоной просветления, которая имеет разную ширину и форму, в зависимости от давности заболевания. Дифференциальную диагностику нужно проводить с суставными „мышьями» различного происхождения, хондроматозом сустава, туберкулезом, артрозом,

артритом, остеомиелитом, повреждениями менисков и др.

Кенни синдром (s. Kenny), тубулярный стеноз с гипокальциемией, Кенни - Каффи синдром, врожденный стеноз костномозговых полостей длинных трубчатых костей.

Описан в 1966 г. Kenny F.M. и Linarelli L.

Наследственное заболевание, тип наследования точно не установлен - аутосомно-доминантный или сцепленный с X-хромосомой. Проявляется у новорожденных. Характеризуется пропорциональной карликовостью, маленьким лицом и выпуклым лбом, эпизодическими судорогами на почве гипокальциемии, миопией и другими зрительными нарушениями. Как правило, при биохимических исследованиях находят гипокальциемию и гиперфосфатемию. Костные полости и каналы всех костей сужены (медуллярный стеноз) при нормальном или утолщенном корковом веществе. Швы и роднички закрываются поздно.

Кенни - Каффи синдром (s. Kenny - Caffey). См.: *Кенни синдром*.

Де Кервена болезнь (m. de Quervain), Де Кервена синдром, теносиновит короткого разгибателя и длинной отводящей мышцы I пальца, стенозирующий лигаментит 1-го канала тыльной связки запястья.

Впервые описана швейцарским хирургом de Quervain F. в 1895 г.

Заключается в сужении 1-го канала тыльной связки запястья, через которую проходят сухожилия короткого разгибателя и длинной отводящей мышцы I пальца. Стеноз канала может быть обусловлен как тендовагинитом указанных мышц, так и поражением тыльной связки. Причиной заболевания чаще всего является длительное перенапряжение мышц, сухожилия которых проходят через 1-й канал, реже - однократная травма.

Болезнь де Кервена может рассматриваться как профессиональное заболевание, чаще поражающее женщин. Проявляется болью в области шиловидного отростка лучевой кости, распространяющейся на I палец или предплечье, боль усиливается при разгибании и отведении I пальца. При ошупывании в области шиловидного отростка лучевой кости определяется болезненная эластическая припухлость. При рентгенологическом исследовании иногда обнаруживается уплотнение мягких тканей в области шиловидного отростка лучевой кости.

Де Кервена синдром (s. de Queivain). См.: *Де Кервена болезнь*.

Де Кервена перелом (f. de Queivain), интеркарпальный люксационный перелом.

Под этим названием подразумевается перелом ладьевидной кости,

сочетающийся с вывихом полулунной кости в ладонном направлении.

Кинбека атрофия (а. Kienbock). См.: *Зудека синдром*.

Кинбека болезнь (m. Kienbock), остеохондропатия полулунной кости, остеохондрит запястья, травматический остеопороз костей запястья, лунатомалиция, асептический некроз полулунной кости запястья.

Впервые описана австрийским рентгенологом Kienbock R. в 1910г.

Этиологическим моментом считается травма, вызывающая нарушение кровоснабжения костей запястья. Сущность болезни состоит в постепенно нарастающем асептическом некрозе полулунной кости, который со временем приводит к ее фрагментации и полному разрушению. Началу болезни предшествуют микротравмы или переломы костей запястья. Могут возникнуть псевдоартрозы с вторичным поражением спонгиозы и хряща. Заболевание чаще возникает у лиц физического труда, особенно при работе с вибрирующими устройствами. Чаще поражается правая рука. Появляются боль, припухлость области запястья, нарушение функции кисти. Заболевание длится несколько месяцев, иногда 2-3 года.

Рентгенологически определяются участки склероза и остеопороза (рарефикация), повторные переломы, фрагментация в области остеолитического или полное разрушение полулунной кости.

Клиппеля - Треноне - Вебера синдром (s. Klippel -Trenaunay - Weber). См.: *Клиппеля - Треноне - Вебера - Рубашева болезнь*.

Клиппеля - Треноне - Вебера - Рубашева болезнь (m. Klippel -Trenaunay - Weber), синдром Вебера, синдром Клиппеля - Треноне - Вебера, ангиоостеогипертрофический синдром, частичный гигантизм, гипертрофическая гемангиэктазия, гипертрофический невус, узловатый остеогипертрофический невус.

Впервые триаду симптомов (гипертрофия пораженной конечности, варикоз и naevus angiomatosus) в 1900 г. описали французские врачи Klippel M. и Trenaunay P. Патогенез изучен Weber F. P. в 1907 г. и С, М. Рубашевым в 1928 г. независимо друг от друга.

Заболевание врожденное. В ряде случаев у матери, получившей в период беременности травму, ребенок рождается с увеличенной конечностью и другими признаками болезни. Затем в течение последующей жизни отмечается опережающий рост этой конечности. Проявляется болью, быстрой утомляемостью увеличенной конечности. Из-за прилива крови больные ощущают жар, распирающее, пульсацию. Наблюдается гипергидроз, гипертрихоз, гиперпигментация. Пораженная конечность теплее здоровой. При артериальной форме течение болезни острое (быстрый рост

конечности, боль, кровоточащие язвы), при венозной - массивные венозные разрастания, атрофия мышц, подкожной основы и появление язв на удлинённой конечности. Нередко наблюдается деформация костей и суставов, нарушение функции. Заболевание носит хронический характер.

Клиппеля - Фейля синдром (s. Klippel - Feil), синдром врожденной костной кривошеи, врожденный синостоз шейно-грудных позвонков, синдром короткой шеи.

Аномалия описана французскими невропатологами Klippel M. и Feil A. в 1912 г. у больного, страдавшего нефритом, с необычно короткой и неподвижной шеей.

Врожденное наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу, проявляется с рождения. В основе аномалии Клиппеля - Фейля лежит нарушение процесса сегментации и дифференциации мезенхимы. Сущность деформации заключается в обширной кенкрестенции (слиянии) шейных позвонков. Количество шейных позвонков обычно меньше нормы, а общая высота меньше высоты этих позвонков с дисками, что и является причиной укорочения шеи. В эту костную массу могут быть включены и верхние грудные позвонки. Клинически синдром Клиппеля - Фейля представляет собой триаду: короткая шея, низкая граница роста волос на шее (до уровня I грудного позвонка) и резкое ограничение движений головы. При этой патологии наблюдаются и другие врожденные аномалии: высокое стояние лопаток, сколиоз, шейные ребра, кривошея, асимметрия лица и туловища, крыловидные кожно-мышечные складки на боковой поверхности шеи, деформация ключиц. Неврологические осложнения встречаются в виде атрофии мышц плечевого пояса, расстройства чувствительности в области шеи и груди, компрессионного радикулита шейных корешков, синдрома компрессии спинного мозга на уровне шейного утолщения.

Клиппеля - Фельдштейна синдром (s. Klippel - Feldstein), простая семейная краниальная гипертрофия.

Описан французскими невропатологами Klippel M. и Feldstein E. в 1913 г.

Проявляется акроцефальной формой черепа, утолщением костей свода черепа и ключицы, укорочением пальцев кистей и стоп, ограничением движений пальцев кисти.

Клюмпке - Эрба паралич (p. Klumpke - Erb). См.: Дюшена - Эрба паралич.

Книста болезнь (m. Kniest), карликовость, сочетающаяся с кифозом.

Описана Kniest в 1952 г.

Наследственное заболевание, проявляется с рождения. Характеризуется карликовостью, специфическим лицом с седловидным носом и пучеглазием. Туловище укорочено, кифоз грудного отдела позвоночного столба и резкий лордоз поясничного отдела позвоночного столба. Короткая и широкая грудная клетка с вдавленной грудinou, короткие конечности с утолщением в области суставов. Движения в суставах ограничены. В 50% случаев отмечается незаращение неба и снижение слуха, миопия, косопласть. Кости таза широкие. Рентгенологически иногда наблюдается расщепление тел позвонков, шейки бедренных костей укорочены и утолщены. Оссификация эпифизов запаздывает, они появляются позже 3-4 лет, иногда к подростковому возрасту, форма и величина их изменены. Обычно дети доживают до 3-4 лет, затем погибают от пневмонии.

Кодмена опухоль (t. Codman), хондробластома кости.

Впервые описана в 1931 г. Codman E.A.

Представляет собой хондробластому, которая относится к числу доброкачественных новообразований остеогенного происхождения. Преимущественно поражаются лица в возрасте от 10 до 20 лет. Опухоль может располагаться как в эпифизе, так и в метафизарной области. Наиболее характерная локализация - дистальный метаэпифиз бедра, проксимальный конец большеберцовой или лучевой кости. Клинически проявляется болью, припухлостью, реактивным выпотом в близлежащем суставе, хромотой. Рентгенологическая картина опухоли имеет ряд особенностей, позволяющих установить правильный диагноз.

Козловского синдром (s. Kozlowski), спондилметафизарная дисплазия.

Впервые описан Kozlowski в 1967 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу. Проявляется с 2 - 3-летнего возраста. Для данной патологии характерны: карликовость за счет укорочения туловища, ограничение движений в суставах, деформации по типу genu valgum, сколиоз, кифоз, усиливающиеся к подростковому возрасту, дальновзоркость. Рентгенологически определяются генерализованная платиспондилия, широкие кости таза, горизонтальное расположение крыши вертлужной впадины, нарушение оссификации метафизов длинных трубчатых костей, соха vara. Эпифизы почти не изменены. Кости пясти уменьшены в размерах.

Кокейна синдром (s. Cockayne), эктодермальная атипичная дисплазия, прогерияльный нанизм.

Впервые описан в 1936 г английским офтальмологом Cockayne E. A.

Наследственное семейное врожденное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу, встречаются спорадические случаи. Проявляется с рождения. Характеризуется диспропорциональным карликовым ростом, длинными руками, бочкообразной грудной клеткой, кифозом, наличием эктродактилии и синдактилии, расщеплением стоп, незаращением твердого неба или „заячьей губой”, дакриоциститом и гипоспадией. Как правило, зубы недоразвиты, большие межзубные промежутки, иногда снижение слуха, деформация ушной раковины. Двусторонний hallux valgus. Синдактилия пальцев бывает и на руках и на стопах, иногда пальцы отсутствуют или недоразвиты. Рентгенологически определяется гипоплазия дистальных фаланг средних пальцев, увеличение размеров I пальцев стоп и IV метатарзальной кости, утолщение свода черепа.

Колеса перелом (f. Colles), перелом лучевой кости в типичном месте, экстензионный перелом лучевой кости.

Впервые описан Colles A. в 1814 г.

Является наиболее распространенным видом перелома костей предплечья. Механизм перелома - непрямая травма, чаще всего - падение на ладонь, находящуюся в положении тыльного сгибания. При этом линия перелома проходит на 20 - 30 мм выше суставной линии, дистальный отломок ротируется и смещается в тыльную и лучевую сторону, вызывая характерную „вилко-” или „штыкообразную” деформацию предплечья. Перелом лучевой кости в типичном месте нередко сопровождается переломом шиловидного отростка локтевой кости. У больных пожилого возраста дистальный отломок раздроблен, линия перелома распространяется на суставную поверхность. Характер повреждения уточняется с помощью рентгенографии, произведенной в двух проекциях.

Коллинза - Франческетти синдром (s. Collins - Franceschetti), локальный нижнечелюстной дизостоз, Франческетти синдром, Коллинза синдром.

Впервые описан Thomson A. в 1846 г., затем более точно Collins E. T. в 1900 г. и Franceschetti A. в 1944 г.

Наследуется по аутосомно-доминантному типу, чаще встречаются спорадические случаи. Характеризуется гипоплазией нижней челюсти, монголоидным типом лица, наличием колобомы, деформацией ушных раковин, глухотой, макрогнатией. Нередко сочетается с деформацией конечностей, отсутствием лучевых костей, радиоульнарным синостозом и гипоплазией или отсутствием I пальцев кистей.

Конради болезнь (m. Conradi), Конради - Хюнермана синдром, эпифизарная точечная хондродисплазия, эпифизарный точечный

дизостоз, точечная эпифизарная дисплазия, врожденная болезнь точечных эпифизов, врожденная кальцифицирующая хондродисплазия, универсальный кальциноз, внутриутробный эпифизарный кальциноз, врожденная множественная эпифизарная дисплазия, эпифизарная дис-генезия.

Описана немецкими педиатрами Conradi E. в 1914 г. и Nimmermann C. в 1931 г.

Заболевание встречается редко, передается по аутосомно-доминантному типу наследования, выражается в проявлении множества точечных вкраплений в области эпифизов и апофизов костей, длительном раздельном существовании этих островков окостенения без слияния. Эти точки находятся на периферии ядра окостенения и возникают либо до ядра, либо вместе с ядром окостенения эпифиза. Точечные вкрапления хряща могут находиться и в юкстаэпифизарной зоне метафизов. Наблюдаются как случаи тотального поражения всех эпифизов, так и пороки развития отдельных эпифизов.

Диагноз болезни Конради обычно ставится при рождении или в первые месяцы жизни ребенка. Клинически она проявляется ризомелической микромелией, укорочением одной или двух конечностей, нарушением функции крупных суставов (сгибательные контрактуры). Иногда наблюдаются врожденный вывих бедра, спинка носа седловидной формы, лобные бугры без увеличения. Внескелетные признаки заболевания выражаются двусторонней врожденной катарактой, изменениями кожи (сухость, утолщение, чешуйчатость, наличие поперечных складок кожи на укороченных сегментах, реже - ихтиоз и гиперкератоз, десквамирующий дерматит), врожденными пороками сердца. Часто дети рождаются недоношенными.

Копитса - Матолси синдром (s. Kopyts - Matolscy). См.: Феера - Лангенена синдром.

Коттона перелом (f. Cotton), крыловидный перелом большеберцовой кости.

Описан Cotton F. J. и Berg R. в 1929 г.

Представляет собой перелом наружного края проксимального конца большеберцовой кости, вызванный насильственным отведением голени, обычно в результате удара автомобильным крылом.

Котуньо синдром (s. Cotugno), неврогенная ишиалгия, люмбагоишиас.

Впервые описан итальянским хирургом Cotugno D. в 1764 г.

Может быть как самостоятельным, так и симптоматическим при остеохондрозе, опухолях конского хвоста, гнойных процессах со сдавлением поясничных корешков. Характеризуется болью в области

поясницы и крестца, иррадиирующей по ходу седалищного нерва в бедро и голень, болью при пальпации по ходу ствола седалищного и малоберцового нервов, ригидностью позвоночного столба с рефлекторной контрактурой мышц поясницы, иногда с развитием симптоматического сколиоза - выпуклостью в пораженную сторону. Отмечается гипотония и гипотрофия мышц на пораженной стороне (при одностороннем поражении), симптом Лассега положительный. Наблюдаются также нарушение чувствительности по латеральной поверхности голени и стоп, вегетативные расстройства в этой же области (понижение кожной температуры, цианоз, усиление потоотделения, нарушение роста волос и ногтей). Пяточный (ахиллов) рефлекс ослаблен или даже отсутствует, коленный рефлекс бывает усилен. Нередко наблюдаются фибриллярные подергивания мышц.

Кошевского синдром (s. Koszewski), генерализованный гиперостоз, врожденный остеосклероз, врожденный диффузный генерализованный гиперостоз.

Подробно описан и выделен польским врачом Koszewski В.Ж.В 1949г. Заболевание представляет врожденный генерализованный гиперостоз новорожденных, который проявляется непосредственно после рождения и часто заканчивается смертью ребенка через несколько дней. Характеризуется повышением тонуса мышц, склонностью к судорогам. При биохимическом исследовании крови содержание кальция не нарушено. Рентгенологически определяется диффузный эндостальный гиперостоз с уплотнением коркового вещества диафизов, четкой и прямой эпифизарной линией, форма костей и губчатое вещество не изменены.

Краббе синдром, II (s. Krabbe, II), врожденная генерализованная мышечная гипоплазия.

Описан датским невропатологом Krabbe К. Н.в 1946 г. Является проявлением генерализованной гипоплазии мышечной ткани. Характеризуется поздним началом ходьбы (после 2-летнего возраста), гипотрофией и гипотонией мышц, повышенной утомляемостью. Рефлексы нормальные или ослабленные. Электровозбудимость мышц нормальная или умеренно понижена. Отмечены расстройства креатининового обмена (снижение или отсутствие креатинурии). Заболевание имеет тенденцию к самопроизвольному улучшению.

Краузе - Ризе синдром (s. Krause-Reese), синдром Краузе, синдром Ризе, врожденная энцефалоглазная дисплазия.

Описан американскими офтальмологами Krause А.С. и Reese А. В. в 1946 г.

Представляет собой комплекс врожденных аномалий, включая

микроофтальмию, дисплазию сетчатки, амавроз, гидроцефалию, гипоплазию мозга, мозжечка, легких, врожденные пороки сердца, крипторхизм, а также аномалии скелета (микрोगнатия, патология стоп, син- или полидактилия, сколиоз).

Кри-дю-ша синдром (s. Cri-du-chat), укорочение 5 хромосомы. Наследственное хромосомное заболевание, связанное с аберрацией 5 хромосомы (делция и укорочение верхнего плеча). Проявляется умственной отсталостью, характерным плачем, гипотонией, микроцефалией, гипертелоризмом, врожденными пороками сердца, расщеплением губ и неба, укорочением костей пястья, грыжами и аномалией развития позвоночного столба.

Кристиана синдром (s. Christian). См.: Ханд - Шюллера - Кристиана синдром.

Крузона синдром (s. Croutzon), черепно-лицевой дизостоз, черепно-орбитальный дизостоз.

Впервые описан Croutzon O. в 1912 г.

Наследственное заболевание, передается по доминантному типу. Характеризуется брахицефалией, выпуклым лбом, гипертелоризмом, экзофтальмом и наружным косоглазием. Лицо уменьшено в размерах за счет недоразвития верхней челюсти и укорочения верхней губы. Имеет место прогнатия.

Кули болезнь (m. Cooley), большая талассемия, первичная эритробластическая анемия, мальтийская анемия, гемоостео-патия Кули, эритрмическая анемия, хроническая семейная анемия.

Впервые описана американским педиатром Cooley T. В. в 1925 г.

Поражаются обычно дети. Начало болезни постепенное. Характеризуется бурой пигментацией кожи вокруг глаз, на границе волосистой части головы, на тыльной поверхности кистей, кожные покровы бледные. Рост низкий, скуловые и лобные кости выпуклые. Рентгенологически определяется остеопороз и губчатость костей. Селезенка и печень увеличены. Наблюдается гемолитическая анемия с эритробластемией, микроцитозом, ретикулоцитозом и лейкоцитозом. В сыворотке крови повышен уровень билирубина. Течение хроническое, прогноз неблагоприятный.

Купера синдром (s. Cooper). См.: Наффцигера синдром.

Куршманна - Баттена - Штейнерта синдром (s. Curschmann - Batten - Steinert), синдром Куршманна - Штейнерта, синдром Баттена - Штейнерта, синдром Штейнерта, синдром де Ланге, дистрофическая миотония, миотоническая дистрофия, атрофическая миотония.

Описан немецким терапевтом Curschmann H. в 1906 г., английским

невропатологом Batten F. E. и немецким врачом Steinert H. в 1909 г. Относится к миопатиям с непостоянным аутосомно-доминантным типом наследования. Чаще болеют мужчины в возрасте 20 - 30 лет. Характеризуется гипотонией, гипотрофией, отечностью мышц и ослаблением мышечной силы. В основном процесс захватывает сгибатели пальцев и кисти, малые мышцы кисти, жевательные мышцы и мышцы языка, поэтому речь невнятная. Вследствие ослабления мышцы, поднимающей верхнее веко, последнее свисает. Из-за ослабления мышц затылка и грудинно-ключично-сосцевидной мышцы движения головы ограничены. Из мышц плечевого пояса раньше и чаще поражаются над- и подостная мышцы, из мышц нижних конечностей - группа пронаторов. В области атрофированных мышечных групп отмечаются парестезии. Сухожильные и периостальные рефлексы ослаблены или даже отсутствуют. В поздних стадиях заболевания в процесс атрофии захватывается жировая ткань, в результате чего больной производит впечатление резко истощенного.

Отмечается раннее выпадение волос, вплоть до полного облысения, миотоническая катаракта, атрофия половых желез. Нередко наблюдаются вазомоторные расстройства, нарушение пульса и кровяного давления, акроцианоз, неустойчивость психики. В моче появляется креатин.

Курциуса синдром, I (s. Curtius I); врожденный частичный гигантизм; врожденная гемигипертрофия; гемигигантизм; односторонняя гипертрофия.

Описан немецким терапевтом Curtius F. в 1925 г.

Заболевание наследственного происхождения, заключается во врожденном частичном гигантизме с дисплазией эктодермы и эндокринными расстройствами. Характеризуется врожденным избыточным ростом одной половины лица, особенно верхней челюсти, или „гигантским ростом” отдельных сегментов конечностей. Нередко отмечается микроцефалия, синдактилия. На коже и ногтях дистрофические изменения, невусы. Зубная эмаль недоразвита, гиподонтия, амблиопия, дневная слепота. Психика нарушена, отмечаются эндокринные расстройства с гипогенитализмом, гипоплазией половых желез.

Кускоквим синдром (s. Kuskokwim), наследственная форма артрогрипоза.

Тип передачи аутосомно-рецессивный. Наследственная форма артрогрипоза, выявленная у эскимосов Аляски, проживающих в дельте реки Кускоквим. Характеризуется множественными контрактурами в суставах и тугоподвижностью, сочетается с другими скелетными аномалиями: спондилолистезом, псевдоартрозом ключицы, деформацией тела I поясничного позвонка.

Куфса синдром (s. Kufs). См.: *Тяя - Сакса болезнь*.

Кюгельберга - Веландера синдром (s. Kugelberg - Welander), ювенильная форма прогрессирующей мышечной атрофии.

Впервые выделен и описан в 1956 г. шведскими невропатологами Kugelberg E. и Welander L.

Наследственное заболевание, передается как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу. Заболевают дети старшего возраста (подростки) и взрослые. Характеризуется атрофией мышц туловища и конечностей, в первую очередь плеча, бедра, затем предплечья, голени, болью, слабостью мышц, вторичными деформациями позвоночного столба и конечностей. Заболевание прогрессирующее.

Кюммеля синдром (s. Kümmel). См.: *Кюммеля - Вернея болезнь*,

Кюммеля - Вернея болезнь (m. Kümmel - Verneuil), синдром Кюммеля, спондилит Кюммеля, кифоз Кюммеля, травматический спондилит, травматическая спондилопатия, посттравматический кифоз позвоночного столба.

Описана в 1891 г. немецким хирургом Kümmel H. и в 1892 г. французским хирургом Verneuil A. A. S.

Развивается у лиц, перенесших травму позвоночного столба. Через несколько недель или даже лет (2-3 г.) развивается кифотическая деформация позвоночного столба на месте клиновидной деформации позвонка. Деформация развивается вследствие асептического некроза губчатого вещества позвонка, как следствие кровоизлияния после травмы. Чаще возникает в поясничном отделе позвоночного столба у лиц, занимающихся тяжелым физическим трудом, и у спортсменов, преимущественно у мужчин. Симптомы заболевания появляются внезапно, иногда же после повторной незначительной травмы постепенно образуется болезненное выпячивание - горб.

Рентгенологически определяется расширение межпозвоночных промежутков и развитие клиновидной формы позвонка. Болезнь Кюммеля следует дифференцировать прежде всего с туберкулезным спондилитом и болезнью Кальве.

Кюнчера синдром (s. Küntscher).

Впервые описан Küntscher G. в 1939 г.

Проявляется клинико-рентгенологическими признаками асептического некроза промежуточной клиновидной кости.

Лаверье синдром (s. Laverie), периодический паралич конечностей, пароксизмальная миоплегия, пароксизмальный паралич, семейный периодический паралич.

Впервые описан Laverie в 1853 г.

Наследственное расстройство обмена мышечной ткани, по-видимому, связанное с нарушением баланса кальция и магния. Начинается в период полового созревания, реже в детском возрасте, с приступообразных вялых обратимых параличей конечностей, чаще квадриплегий, продолжающихся от нескольких часов до нескольких дней. Приступы начинаются обычно ночью с ощущения жажды, обильного потоотделения. Рефлекторная возбудимость уменьшается, а существенных нарушений чувствительности нет. Во время приступов понижается давление крови, появляются вегетативные расстройства, усиленная потливость, резкое чувство голода, рвота, нарушение стула, олигурия. С возрастом частота приступов уменьшается, тяжесть их облегчается. В крови определяется нарушение содержания кальция и магния, гипокальциемия.

Де Ланге синдром (S. de Lange), амстердамская карликовость.

Впервые описан голландским педиатром de Lange в 1933 г.

Этиология до конца не выяснена, однако при этом заболевании находят небольшие изменения в хромосомах. Чаще случаи спорадические. Характеризуется укороченным туловищем, круглым лицом, „курносый” носом, гипертелоризмом, гипоплазией нижней челюсти. Имеет место умственная отсталость. Надбровные дуги выпуклые, низкая линия роста волос, череп уменьшен в размерах. Указанные деформации сочетаются с врожденными пороками сердца (перегородок) и гипоспадией. Микроцефалия сочетается с микрогнатией и незаращением неба. Нередко отмечают недоразвитие костей конечностей, преимущественно ульнарной стороны, отсутствие пальцев и синдактилия, сгибательные контрактуры предплечий, аномалии позвонков (люмболизация, сакрализация, spina bifida).

Лангера синдром (s. Langer), мезомелическая карликовость, гипоплазия костей.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу, проявляется с рождения. Характеризуется карликовостью, мезомелической микромелией, недоразвитием нижней челюсти, укорочением длинных трубчатых костей, более выраженным в средних частях сегмента, чем в концевых, гипоплазией дистального конца локтевой кости и отсутствием ядер окостенения ее дистального эпифиза и эпифиза лучевой кости. Последняя обычно дугообразно искривлена. Отмечается гипоплазия проксимального конца малоберцовой кости, отсутствие или неполное окостенение головки малоберцовой кости. Большеберцовая кость укорочена, деформирована, в ней наступает раннее костное синостозирование

эпифиза и метафиза. Интеллект, как правило, не нарушен.

Лангера - Гайдайона синдром (s. Langer - Giedion), трихо-рино-аурикуло-фаланговая множественная экзостозная дисплазия, тип I, множественная экзостозная дисплазия, периферический дизостоз.

Описан в 1969 г. Giedion.

Этиология неизвестна. Проявляется с рождения в виде карликового роста, микроцефалии, сопровождающейся умственной отсталостью, большими деформированными ушами, уменьшенной нижней челюстью, широким распластанным носом. Гипотония кожи и мышц, увеличивающаяся с возрастом, избыточная подвижность в суставах. Эпифизы фаланг кистей недоразвиты, имеют коническую форму, такие же изменения находят в эпифизах костей пястья и запястья. Множественные хрящевые экзостозы, В головке бедренной кости признаки асептического некроза, аналогичные болезни Пертеса.

Ландинга болезнь (m. Landing). См.: *Тея - Сакса болезнь*.

Ландольда синдром (s. Landolt), врожденная эссенциальная тромбопения, врожденная тромбопеническая пурпура.

Описан швейцарским педиатром Landolt R. F. в 1948 г.

Представляет сочетание врожденной гипопластической тромбопении со скелетными аномалиями (аплазия лучевой кости, реже - локтевой кости).

Ландузи - Дежерина болезнь (m. Landouzy - Dejerine), мышечная дистрофия Ландузи - Дежерина, плече-лопаточно-лицевая мышечная дистрофия, прогрессирующая мышечная дистрофия, миопатия.

Описана Landouzy L. и Dejerine J. в 1886 г. Представляет собой наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом передачи, нередко бывают и спорадические случаи болезни. Проявляется с рождения. Характеризуется ослаблением лицевых и плече-лопаточных мышц. Глаза закрыты из-за пареза глазничных мышц, дыхание через нос нарушено, свитящее, лицо напоминает „маску сфинкса”. Губы вывернуты, нижняя губа „выступает” кпереди, при улыбке рот приобретает странную форму - не горизонтальную, а вертикальную. Нередко в процесс вовлекаются и мышцы спины. Морфологическое исследование указывает на истончение мышц, их дегенерацию, замещение мышечных волокон жировой и соединительной тканью. Атрофия мышц прогрессирует.

Ланнелонга синдром (s. Lannelongue). См.: *Осгуда - Шлаттера синдром*.

Ланно - Клере синдром (s. Lannois - Cleret). См.: *Бабинского - Фрелиха синдром*.

Ларсена синдром (s. Larsen), врожденные вывихи суставов, множественные врожденные вывихи.

Впервые описан американским педиатром Larsen L. J. с соавторами в 1950 г.

Наследственное заболевание, передается как по аутосомно-рецессивному, так и по аутосомно-доминантному типу. Проявляется с момента рождения. Характеризуется множественными вывихами в суставах, своеобразной формой лица: выпуклым лбом, гипертелоризмом и вогнутым основанием носа. Наблюдается избыточная подвижность в суставах, укорочение костей пясти и проксимальных фаланг, незаращение неба. Средние и дистальные фаланги пальцев удлинены, имеют цилиндрическую форму. Нередко наряду с вывихами в тазобедренных, коленных и локтевых суставах отмечаются косилапость, аномалии развития позвоночного столба, гидроцефалия.

Ларсена - Иохансона синдром (s. Larsen - Johansson), болезнь Иохансона - Ларсена, юношеская остеопатия надколенника, острехондропатия надколенника, асептический некроз надколенника. Описан норвежским врачом Larsen С. в 1921 г. и шведским хирургом Johansson s.b 1922 г.

Заболевание наблюдается преимущественно у юношей. Проявляется болью в коленном суставе, припухлостью, болезненностью при надавливании надколенника, рецидивирующим синовитом. Рентгенологически отмечается изъеденность коркового вещества передне-нижней части надколенника, иногда - секвестрация и фрагментирование его нижнего полюса, признаки периостита.

Лауба болезнь (m. Lauba). См.: *Осгуда - Шлаттера болезнь*.

Лауэнштейна перелом (f. Lauenstein).

Под данным названием подразумевается изолированный перелом края дистального метаэпифиза большеберцовой кости. Клинические проявления этого перелома не отличаются от признаков ушиба или повреждения связок и нередко просматриваются без рентгенологического исследования, которое позволяет уточнить характер повреждения.

Легга - Кальве - Пертеса болезнь (m. Legg - Calve - Perthes), болезнь Легга, болезнь Пертеса, детский деформирующий остеохондрит тазобедренного сустава, эпифизионекроз, инфантильная коксалгия, юношеская эпифизарная соха plana, псевдококсалгия, болезнь Вальденстрома, ювенильный деформирующий артрит, эпифизит.

Впервые это заболевание описал американский хирург Legg A. T. и

шведский врач Waldenstrom Н. в 1909 г., затем французский хирург Calve J. в 1910 г. В том же году немецкий хирург Perthes G. С. представил более подробную характеристику данной патологии, назвав ее детским деформирующим остеохондритом тазобедренного сустава. В литературе это заболевание чаще называют болезнью Пертеса.

Этиология болезни неясна. Не отрицается наследственное предрасположение к заболеванию. Встречаются семейные формы этой патологии. Обычно поражаются дети в возрасте 4 - 12 лет. Мальчики заболевают чаще (85% случаев), чем девочки. Характеризуется асептическим некрозом головки бедренной кости с последующим ее сплющиванием и фрагментацией. Появляются боль и ограничение движений в тазобедренном суставе, хромота. Рентгенологически определяется расширение суставной щели, остеопороз головки, ее деформация. Заболевание развивается постепенно и медленно прогрессирует, сначала возникает стадия некроза и компрессии головки, затем - фрагментации, длящиеся 10 - 12 мес, после чего начинается стадия восстановления головки, продолжающаяся 2 - 3 года.

Леддерхозе синдром I (s. Ledderhose, I), болезнь Леддерхозе, контрактура Леддерхозе, плантарный апоневрозит.

Описан немецким хирургом Ledderhose G. в 1894 г.

Проявляется сгибательной контрактурой пальцев стопы, чаще всего IV - V, в результате постепенного укорочения плантарного апоневроза. Иногда на подошвенной поверхности стопы пальпируются подкожные фиброзные узелки. При прогрессировании заболевания возникают затруднения при ходьбе.

Леддерхозе синдром, II (s. Ledderhose, II).

Впервые описан Ledderhose G.

Развивается в результате травматического разрыва плантарной фасции, проявляется сильной болью в стопе при нагрузке или ходьбе. В области I плюсневой кости на подошвенной поверхности стопы под кожей определяется болезненное при пальпации образование округлой формы. Данное повреждение нередко наблюдается при переломах костей голени и стопы.

Лежена синдром (s. Lejeune), синдром „кошачьего крика”.

Впервые описан французскими врачами Lejeune I, Lafourcade I, Berger K. и др. в 1963 г.

Является комбинацией пороков развития, вызванных поражением хромосом. Чаще болеют девочки. Характеризуется малой массой тела при рождении, тяжелой задержкой физического и психического развития, микроцефалией, короткой шеей. Характерно строение лица: круглое, гипер-телоризм, выступающие лобные бугры, косоглазие,

плоская форма носа, глубокое расположение ушных раковин и иногда их дисплазия, микрогнатия. Отмечаются гипотония и гипотрофия мышечной системы. Со стороны опорно-двигательного аппарата характерна четырехпалость. На локтевой поверхности кисти нарушена дерматоглифика. Характерен своеобразный крик (похожий на крик кошки) вследствие гипоплазии гортани. Нередко при этом синдроме наблюдаются также пороки развития внутренних органов.

Лейдена - Мебиуса - Циммерлина синдром (s. Leyden - Moebius - Zimmerlin). См.: *Эрба болезнь*.

Лемана - Риббинга - Мюллера синдром (s. Lehmann - Ribbing - Müller). См.: *Риббинга синдром*.

Лери синдром, I (s. Leri, I), мелореостоз, гиперостоз, гиперостатическая остеопатия, „текущий” гиперостоз.

Впервые описан французским невропатологом Leri A. в 1922 г.

Тип наследования не установлен. Редкая врожденная аномалия скелета. Характеризуется периостальным и эндостальным разрастанием костной ткани, эбурнацией, фиброзированием костного мозга. Заболевание течет бессимптомно и часто является случайной рентгенологической находкой. При микроскопическом исследовании определяется, что кости покрыты толстым периостом, корковое вещество волнообразно. Отмечается мышечная атрофия, иногда боль и ограничение движений в суставах. Деформации возникают редко. В 16% случаев отмечается склеродермия кожи. Биохимических изменений не выявлено. Прогноз благоприятный.

Лери синдром, II (s. Leri, II), семейный плеоностеоз.

Описан французским невропатологом Leri A. в 1922 г.

Представляет наследственное врожденное нарушение. Характеризуется укорочением конечностей, ограничением движений и умеренной деформацией суставов, являющихся результатом преждевременной оссификации эпифизов длинных трубчатых костей. Короткие утолщенные предплечья пронированы, супинация ограничена. Плечи находятся в положении внутренней ротации и приведения. Бедрa ротированы наружу, приведение их невозможно. Отмечается ограничение подвижности позвоночного столба. Характерны также монголоидное лицо, низкий рост, сниженный интеллект. Рентгенологически определяется утолщение и расширение диафизов и эпифизов костей, раннее закрытие эпифизарных зон пястных костей кисти.

Лери - Вейля синдром (s. Leri - Weill), политонический эндохдральный дизостоз, дисхондроостеоз.

Описан французскими врачами Leri A. и Weill J. A. в 1929г.

Является наследственной костной дисплазией, передающейся по аутосомно-доминантному типу. Характеризуется диспропорциональным низким ростом и симметричным укорочением конечностей. Типичным клиническим признаком является также вилокобразная деформация предплечья, обусловленная задним подвывихом локтевой кости, который легко устраняется, но рука не удерживается в нормальном положении. Иногда отмечается *genu valgum*. Интеллект не снижен. Рентгенологически определяется укорочение, утолщение, искривление диафизов длинных трубчатых костей, нередко экзостозы, деформация шейных позвонков. Обнаруживается при рождении или диагностируется в раннем детском возрасте.

Лериша болезнь (m. Leriche). См.: Зудека болезнь.

Лериша - Зудека синдром (s. Leriche - Sudeck). См.: Зудека болезнь.

Леттерера ретикулез (г. Letterer). См.: Абта - Леттерера - Сиве синдром.

Леттерера - Сиве болезнь (m. Letterer - Siwe). См.: Хэнда - Шюллера - Кристиана болезнь.

Линдемана фиксированная круглая спина (f. s. Lindemann).

Описана немецким ортопедом Lindemann K. в 1931 г.

Проявляется у подростков в возрасте 13 - 17 лет в виде фиксированной круглой спины на уровне физиологического кифоза позвоночного столба. Характеризуется формированием равномерного грудного кифоза. Отличается от остео-хондропатии отсутствием смещения вершины искривления книзу. На спондилограммах определяется умеренная клиновидная деформация тел позвонков и небольшая неровность замыкающих пластинок. Межпозвоночные диски на уровне кифоза несколько расширены кпереди и имеют клиновидную форму, хрящевые узелки (грыжи Шморля) отсутствуют. С возрастом дополнительные изменения в замыкающих пластинках и межпозвоночных дисках не возникают, клиновидная формател позвонков уменьшается, приближаясь после синостозирования апофизов с их телами к физиологической.

Литтля болезнь (m. Little), церебральный спастический паралич, детский спастический паралич.

Как нозологическая форма церебральный спастический паралич был выделен английским хирургом Little W. J. в 1843 г.

Возникает с рождения на почве родовой травмы или преждевременных родов.

Характеризуется наличием параплегии или квадриплегий, спазмом мышц конечностей, контрактурами, порочными установками конечностей, умственной отсталостью, присутствием патологических рефлексов, повышением сухожильных рефлексов, расстройством статики и динамики, нарушением координации движений. Нередко данному заболеванию сопутствуют косоглазие, нарушение зрения, слуха, бульбарные и псевдобульбарные симптомы.

Лобстера деформация (d. Lobster), отсутствие среднего ряда костей кисти, кисть „клешня” Лобстера, стопа „клешня” Лобстера, расщепленная стопа.

Первое сообщение о семейной форме врожденного дефекта кисти сделал Bechet в 1829 г. Название „клешня” предложил Lobster в 1909 г.

Наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу. Нередко встречаются спорадические случаи. Характеризуется расщеплением кисти, недоразвитием пальцев, костей пясти и запястья. Расщепление кистей доходит иногда до лучезапястного сустава. Обычно кисть разделена не две равные или неравные части. Бывает маргинальная эктродактилия. Часто деформация сочетается с синдактилией, лучевой или локтевой косорукостью. Аналогичное расщепление и синдактилию можно встретить на стопах.

Лобштейна болезнь (m. Lobstein), osteogenesis imperfecta, патологическая ломкость костей, наследственная поздняя патологическая ломкость костей, идиопатический псатириоз, соединительнотканый диатез, болезнь Лобштейна - Вролика, наследственная ломкость костей, синдром Экмана - Лобштейна.

Впервые описана Ekmann O. J. в 1788 г., французский патолог Lobstein J. F. в 1833 г. выделил и описал позднюю форму этой патологии, которая проявляется не с рождения, а в первые годы жизни ребенка.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу, чаще возникает спорадически. Симптомы болезни появляются с рождения, т. е. патологические переломы могут возникать внутриутробно. Характеризуется хрупкостью костей, множественными переломами, наличием темно-голубых склер, кариеса зубов с коричневой окраской, снижением слуха. Кроме того, для данной патологии характерны: задержка роста (карликовость), деформация костей, атрофия мышц, расслабление сумочно-связочного аппарата, избыточная подвижность в суставах, асимметрично увеличенный череп. Рентгенологически отмечается остеопороз, истончение коркового вещества, следы множественных переломов, укорочение костей, деформация, нередко сколиоз или кифосколиоз.

Лобштейна - Вролика болезнь (m. Lobstein - Vrolik). См.: *Лобштейна болезнь*.

Лоозера - Дебрея синдром (s. Looser - Debrey). См.: *Милкмена болезнь*.

Лоозера - Дебрея – Милкмена синдром (s. Looser - Debrey - Milkman). См.: *Милкмена болезнь*.

Лоозера - Милкмена синдром (s. Looser - Milkman). См.: *Милкмена болезнь*.

Лорена синдром (s. Lorain). См.: *Лорена - Лейе синдром*.

Лорена - Леви синдром (s. Lorain - Levi), Леви синдром, Лорена синдром, гипофизарный инфантилизм, гипофизарная карликовость, гипофизарный нанизм.

Впервые описан французским врачом Lorain P. J. в 1871 г.

Представляет редкую форму карликовости с пропорциональным телом, тонкими конечностями, недоразвитием вторичных половых признаков, гипотиреозом, недостаточностью коры надпочечников. Заболевание развивается в результате деструктивных процессов в гипофизе, обусловленных, главным образом, опухолью.

Лоу синдром (s. Lowe), окуло-церебро-ренальный синдром, синдром Лоу - Террея - Мак-Лечлена, синдром Лоу - Бишеля.

Впервые описан американскими врачами Lowe Ch. U, Torrey M., McLachlan E.A. в 1952г.

Заболевание обусловлено врожденной недостаточностью канальцев почек с одновременной задержкой физического и психического развития. Начинается в грудном возрасте. Характеризуется задержкой физического и психического развития, пропорциональным малым ростом, гипотонией мышц, поздним рахитом. Отмечается крипторхизм, двусторонняя врожденная катаракта с гидрофтальмом как проявление врожденной глаукомы. Рентгенологически на фоне остеопороза отмечается задержка оксификации ядер окостенения, расширение и разрыхление ростковых зон. Отмечается альбуминурия, ацидурия и транзиторная глюкозурия, снижение щелочных резервов, умеренные ацидоз и гиперхлоремия, тенденция к снижению содержания фосфора в крови и повышению активности щелочной фосфатазы.

Лоуренса - Муна - Бидла - Барде синдром (s. Laurence Moon - Biedl - Bardet), диэнцефало-ретинокуло-пигментированная дегенерация, адипозо-гипогенитальный синдром.

Впервые описан английскими офтальмологами Laurence J. Z. и Moon R. C. в 1866 г., затем чешским патологом Biedl A. в 1920 г. и французским врачом Bardet G. в 1923 г.

Аутосомно-рецессивное заболевание, проявляющееся с рождения. Характеризуется умственной отсталостью, пигментации сетчатки глаза и другими офтальмологическими аномалиями (дегенерация сетчатки, катаракта, атрофия зрительного нерва, косоглазие и др.). Нередко наблюдается полидактилия в сочетании с синдактилией, гениальной дистрофией (ожирением), глухотой, аномалией черепа, разболтанностью суставов. Чаще страдают мальчики (60%).

Лукаса синдром (s. Lucas), ренальная остеодистрофия, почечная карликовость, поточный рахит.

Впервые описан Lucas в 1883 г.

Проявляется в раннем детском возрасте. Характеризуется нарушением роста костей, карликовостью, нарушением функции почек и сердечно-сосудистой деятельности. Имеет место полиурия с большой относительной плотностью мочи. В моче много белка, эритроцитов и цилиндров, иногда появляются боль и расстройства со стороны пищевого канала. Со стороны костной системы наблюдаются деформации костей за счет нарушения роста их эпифизов, контрактуры и тугоподвижность суставов.

Лушки вилка (t. Luschka), вилкообразные ребра.

Врожденный порок развития ребер, описан немецким анатомом Luschka H, заключается в раздвоении грудинного конца, чаще всего I, II или III ребра.

Лютца - Жансельма синдром (s. Lütz - Janselme). См.: Жансельма - Лютца синдром.

М

Маделунга деформация (d. Madelung), спонтанный подвывих кисти, хронический подвывих кисти, дисхондроостеоз лучевой кости. Впервые описана немецким хирургом Madelung O. W. в 1878 г.

Передаётся по аутосомно-доминантному типу, но бывают и спорадические случаи ненаследственного характера. Проявляется в возрасте 13 - 16 лет, у девочек данное заболевание наблюдается в 4 раза чаще, чем у мальчиков. Характеризуется двусторонним поражением: преждевременным закрытием зоны роста дистального конца лучевой кости, искривлением локтевой и подвывихом кисти в локтекар-пальном суставе, от чего деформация приобретает „штыкообразный вид”, функция в лучезапястном суставе нарушена. Лучевая кость также дугообразно искривлена, укорочена. Нередко сочетается

с ахондроплазией эпифизарных хрящей и других костей, их деформацией, экзостозной болезнью, низким ростом и мезомелией.

Маевского синдром (s. Majewski), реберно-полидактилический синдром, короткопалость типа Маевского, Салдино - Нунана синдром.

Описан Majewski в 1971 г.

Проявляется патология с рождения. Тип наследования неизвестен. Характеризуется узкой грудной клеткой, короткопалостью, полисиндактилией. Живот выпячен, конечности укорочены в целом, множественные деформации костей лица, ушных раковин, расщепление губ и неба, недостаточность кровообращения, нарушение функции почек, аномалия развития половых органов.

Мак-Ардла болезнь (m. McArdle), гликогеновая болезнь мышц - тип V, гликолитическая миопатия, гликометаболическая миопатия.

Наследственное заболевание, описано английским врачом McArdle в 1951 г., передается по рецессивному типу, возникает с рождения или в раннем детском возрасте. Характеризуется нарушением метаболизма гликогена и фосфора мышц, миопатией. Эпизодически возникают: миогло-бинурия, боль в мышцах, слабость, нарушение функции конечностей. Различают несколько типов гликолитической миопатии: тип I - болезнь Гирке, тип II - болезнь Пумпе, тип V - болезнь Мак Ардла, тип VI - болезнь Гирса и т. д. Вес они сходны по клинической картине и различны по характеру нарушения обмена гликогена, фосфофруктокиназы, фосфорилазы и других веществ.

Мак-Кьюзика синдром (s. McKusick). См.: Штида болезнь,

Мак-Кюне - Олбрайта синдром (s. McCune - Albright). См.: Брайцева - Лихтенштейна болезнь.

Мальгения повреждение (t. Malgaigne).

Описано французским хирургом Malgaigne J. F.

Под повреждением Мальгения подразумевается перелом основания локтевого отростка с смещением дистального отломка локтевой кости кпереди и вывихом головки лучевой кости кпереди. Для данного повреждения характерны деформация и резкое увеличение передне-заднего размера области локтевого сустава, в локтевом сгибе пальпируется дистальный отломок локтевой кости, сзади - локтевой отросток. Диагноз уточняется с помощью рентгенографии, произведенной в двух проекциях.

Мальгения перелом костей таза (f. Malgaigne), двойной вертикальный перелом тазового кольца, диагональный перелом таза.

Описан французским хирургом Malgaigne J.F. в 1847 г. как

определенный вид переломов костей таза, к числу которых отнесены вертикальные переломы восходящей и нисходящей ветвей лобковой или седалищной кости, сочетающиеся с вертикальным переломом подвздошной кости.

Механизм повреждения - сдавление таза в поперечном направлении, падение на область седалищных бугров и удар в области крестцово-подвздошного сустава. Вследствие сокращения подвздошно-поясничной, квадратной поясничной и косой мышц живота отломки и латеральная часть таза смещаются кверху.

Манковского синдром (s. Mankowsky), семейная диспластическая остеопатия.

Впервые описан Mankowsky В. N. в 1934 г.

Представляет собой семейную форму синдрома Мари - Бамбергера (см. ниже).

Мари синдром, I (s. Marie, I), синдром Реклингхаузена, синдром Мари - Лери, питуитарный синдром, мегалакрия, пахиакрия.

Впервые описан немецким патологом Recklinghausen F. D. в 1883 г., а затем французским невропатологом Marie P. в 1886г.

Заболевание обусловлено избыточным продуцированием гормона роста в передней доле гипофиза в связи с гиперплазией или опухолью. Характеризуется патологическим усиленным ростом конечных отделов органов: кистей, стоп, ушей, носа, языка, нижней челюсти. Если заболевание начинается в период полового созревания, то развивается гигантский акромегалоидный рост. Если заболевание начинается в детском возрасте, эпифизарные зоны закрываются преждевременно, и рост пораженных конечностей меньше нормальных, а конечные сегменты конечностей непропорционально велики. Отмечается расстройство трофики волос, у мужчин раннее облысение, у женщин - умеренный гирсутизм. У больных наблюдаются битемпоральная гемианопсия, застойные диски зрительного нерва. Потенция и либидо снижены, атрофия половых желез, нарушение менструального цикла. Нередко наблюдаются расстройства пигментации, кифотическая деформация позвоночного столба, бочкообразная грудная клетка, увеличение внутренних органов, вегетодистония. В крови содержание фосфора повышено, содержание кальция нормальное, иногда гипергликемия, липемия. Рентгенологически отмечается расширение турецкого седла, преждевременное закрытие ростковых зон, акромегалия.

Мари - Бамбергера синдром (s. Marie - Bamberger), синдром Бамбергера - Мари, болезнь Гагнера, гипертрофическая остеоартропатия, кожнопериостальная гигантосомия, токсический оссифицирующий остеоperiостит, общий остео-фитоз, общий гиперпластический периостит, вторичный гиперпластический

паротический остеопериостит, токсическая гипертрофическая остеопатия, мягкий или костный элифантизм, акропахия.

Описан немецким врачом Friedreich N. в 1868 г. под названием болезнь Hagner (фамилия больного, страдающего этим заболеванием), а также Marie P. в 1890 г. и Bamberger E. в 1891 г.

Наследственное заболевание, сцепленное с полом, с функциональным нарушением системы гипофиз - промежуточный мозг. Чаще болеют мужчины. Синдром наблюдается как ранний признак при раке легкого и бронхов, а также при хронических воспалительных заболеваниях легких, бронхоэктазиях, циррозах печени. Пальцы деформированы по типу барабанных палочек, ногти в виде часового стекла. Дистальные отделы конечностей отежные. Нередко отмечается артропатия мелких суставов кисти и стопы, локтевых и коленных, нейротрофические вегетативные расстройства в тех же отделах. В крови отмечается нарушение соотношений белковых фракций.

Рентгенологически синдром проявляется на фоне разлитого остеопороза периостальным костеобразованием в диафизах, реже других отделах скелета (общий остеопитоз). В черепе иногда отмечаются изменения, подобные болезни Педжета.

Мари - Лери синдром (s. Marie - Led), миелодиспластическая трофопатия, мутилирующий артрит, мутилирующая артропатия, „лорнетные пальцы”, „лорнетная кисть”, „лорнетная стопа”.

Описан совместно французскими невропатологами Marie P. и Leri A. в 1913 г.

Заболевание, вероятно, является следствием хронического инфекционного поражения с тяжелыми трофическими расстройствами. Возможно, обусловлено миелодисплазией при тяжелом дизрафическом состоянии. Характеризуется хроническим симметричным полиартритом суставов кистей и стоп с мутиляцией. В результате остеолиза костей дистальных отделов кистей и стоп последние укорачиваются при сохранении прежней длины кожи и приобретают вид „лорнетных” пальцев.

В анамнезе иногда имеются указания на рецидивирующий суставной ревматизм, экзему, наблюдаются также аномалии позвонков, spina bifida, сколиоз, менингоцеле, стопа Фридрайха, аномалии глаз (экзофтальм, катаракта, анизокория и др.).

Мари - Сентона болезнь (m. Marie - Sainton), ключично-черепной дизостоз, ключично-черепно-пальцевой дизостоз, остеодентальная дисплазия, Шейтауера - Мари - Сентона синдром.

Впервые описана в 1871 г. немецким хирургом Scheuthauer G, затем в 1897 г. французскими врачами Marie P. и Sainton R.

Относится к группе наследственных заболеваний, проявляется с рождения и передается по аутосомно-доминантно-му типу.

Характеризуется гидроцефалией с выступанием лобных и височных костей, широкими швами черепа, сужением или полным закрытием переднего родничка, маленьким лицом и широко расставленными глазами. Плечи покатые, грудная клетка и таз узкие, лопатки крыловидные, избыточная подвижность в плечевых суставах, зубы недоразвиты, микродонтия. Походка у таких больных атипичная, в суставах избыточный объем движений, гипотония мышц, короткие дистальные фаланги, недоразвитие ногтей. Созревание скелета запаздывает, особенно костей черепа, ключицы полностью отсутствуют или недоразвиты, чаще в латеральной или средней трети, иногда состоят из двух фрагментов. Лопатки уменьшены в размерах, деформированы.

Рентгенологически выявляется, что в лобковых костях нет ядер окостенения, даже у подростков кости таза недоразвиты. Нередко наблюдается вальгусная деформация шейек бедренных костей. В костях запястья, предплюсны видны псевдоэпифизы, дисплазия средних, укорочение дистальных фаланг V пальцев. Тела позвонков также поздно оссифицируются, костномозговые полости длинных трубчатых костей сужены.

Маринеску - Шегрена синдром (s. Marinesku - Sjogren), синдром Маринеску - Шегрена - Гарлана, синдром катаракты, олигофрении и спинно-мозжечковой атаксии.

Описан румынским невропатологом Marinesku G. с соавт. в 1931 г., а также шведским невропатологом Sjogren T. в 1950 г.

Заболевание рецессивно-наследственного характера. У всех описанных в литературе больных отмечалось кровное родство родителей. Характеризуется нарушением физического и психического развития, малым ростом, атаксией, дизартрией, снижением или отсутствием рефлексов. Отмечается олигофрения или псевдодебильность, двусторонняя неподвижность взгляда, перемежающийся нистагм, конвергирующий страбизм. Лобные бугры выступают, череп продолговатый, башенноподобный. Высокое состояние неба, гиперсаливация. Рентгенологически отмечается недоразвитие ядер окостенения.

Маринеску -Шегрена - Гарлана синдром (s. Marinesku - Sjogren - Garland). См.: *Маринеску - Шегрена синдром*.

Марото синдром (s. Maroteaux). См.: *Марото - Ломи болезнь*.

Марото - Лами болезнь (m. Maroteaux - Lamy), мукополисахаридоз - тип IV, полидистрофическая карликовость, генетический мукополисахаридоз, новая форма дизостоза.

Описана в 1963 г. французскими врачами Maroteaux P. и Lamy M.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному

типу. Характеризуется карликовым ростом, значительными деформациями костей и суставов, помутнением роговиц, отитами, спленомегалией, специфическим лицом с толстыми губами и расширенным носом. Рентгенологически определяется недоразвитие метафизов и эпифизов, задержка роста карпальных и тарзальных костей, уплощение позвонков, клиновидная деформация грудных и поясничных позвонков. Интеллект не снижен. С мочой выводится в больших количествах дерматансульфат.

Марото - Лами синдром (s. Maroteaux Lamy), пикнодизостоз.

Описан французскими врачами Maroteaux P. и Lamy M. в 1962г.

Характеризуется диспропорциональным низким ростом с относительно короткими конечностями, краниоцефальной дисморфией - относительно большой череп с выступающими лобными и затылочными буграми, большой родничок длительно не закрывается. Отмечается гипоплазия верхней и нижней челюстей, неправильное расположение зубов, склонность к кариесу. Нередко наблюдаются аномалии грудной клетки, кифоз, сколиоз, гипоплазия дистальных фаланг пальцев, брахидактилия, предрасположенность к множественным спонтанным переломам. Интеллект не снижен. Рентгенологически определяется утолщение коркового вещества длинных трубчатых костей, расширение швов черепа.

Мартина - Олбрайта синдром (s. Martin - Albright), синдром Олбрайта, синдром Олбрайта - Бантама, псевдогипопаратиреоидизм.

Описан швейцарским терапевтом Martin E. и американским врачом Albright F. в 1940 г.

Характеризуется низким ростом, ожирением, короткими конечностями, гипоплазией зубной эмали. Отмечается круглое, полное лицо, пахидермия. Вследствие укорочения III - IV - V пястных костей II палец кажется наиболее длинным. Наблюдается также гипокальциемическая тетания, устойчивая к парат-гормону, олигофрения. При исследовании крови определяется гипокальциемия, гиперфосфатемия, нормальное содержание фосфатазы.

Марфана синдром (s. Marfan), арахнодактилия, Марфан - Ашара синдром.

Впервые описан французским педиатром Marfan B. J. A. в 1896 г.

Аутосомно-доминантное наследственное заболевание, проявляющееся в раннем детском возрасте. Характеризуется изменением длинных трубчатых костей, избыточной подвижностью в суставах, наличием арахнодактилии („паукообразные пальцы”), сколиоза или кифоза, снижением мышечного тонуса, узким лицом, близорукостью и косоглазием. Данное заболевание нередко сочетается с врожденным вывихом бедра, грыжами и аневризмой

аорты. Позвонки часто недоразвиты, искривление позвоночного столба обычно прогрессирует, особенно в период полового созревания. Высокое небо, воронкообразная грудная клетка или куриная грудь, миопия, эктопия хрусталиков, косоглазие, катаракта также характерны для данной патологии. Сердечнососудистая система поражается в 40 - 60% случаев, нередко дефекты легких и эктопия почек.

Марчезани синдром (s. Marchesani), гипопластическая мезодермальная дистрофия, врожденная мезодермальная дистрофия, сферофакция - брахиморфия, Вейля - Марчезани синдром.

Впервые описан французским врачом Weill I. в 1932 г. и более полно немецким офтальмологом Marchesani O. в 1939 г. Наследственное заболевание с аутосомно-рецессивной передачей. Характеризуется карликовостью, укорочением пястных костей и фаланг, широким черепом с короткими узкими орбитами и гипоплазией нижней челюсти средней степени. Отмечается уменьшение хрусталиков и сферической окружности глаза. Имеет место тяжелая миопия, часто глаукома, иногда эктопия хрусталиков.

Мастрогастино синдром (s. Mastrogastino). См.: *Фолькмана болезнь*,

Маффуччи синдром (s. Maffucci), сосудисто-хрящевая дисплазия, хондродисплазия с гемангиоматозом, хондродиспластическая дискрания, синдром Маффуччи - Каста.

Описан итальянским патологом Maffucci A. в 1861 г.

Характеризуется изменениями в костях типа дисхондро-плазии (см.: *Олье болезнь*) в сочетании с развитием ветвистых ангиом и лимфангиом как в пораженном сегменте кости, в подкожной основе и мышцах, так и в других частях тела. Эти сосудистые разрастания говорят об общих нарушениях в закладке тканей в период эмбриогенеза, отражающихся на развитии скелета и сосудов. Сосудистые поражения, как правило, обнаруживают раньше костных из-за их проявления на коже у детей в раннем возрасте. При синдроме Маффуччи очень часто возникают множественные патологические переломы. Рентгенологическая картина сходна с таковой при дисхондроплазии.

Мезоннева перелом (f. Maisonneuve).

Данное повреждение представляет собой перелом медиальной лодыжки, малоберцовой кости в средней трети с разрывом связок дистального межберцового сочленения и подвывихом стопы кнаружи. Является разновидностью перелома Дюпоитрена, механизм повреждения аналогичен, отличается более высоким уровнем перелома малоберцовой кости в средней или даже верхней ее трети.

Мейенбурга - Альтерра - Улингера синдром (s. Meyenburg - Althen - Uchlinger), системная хондроплазия, ревматизм хрящевой системы, панхондрит, генерализованный хондролитический перихондрит.

Описан швейцарским врачом Altherr F. в 1936 г.

Носит воспалительный характер и, возможно, связан с аутосенсбилизацией хрящевой ткани. Синдром часто начинается после переохлаждения с острого респираторного заболевания, сопровождающегося нарушением общего состояния и прогрессирующим нарушением дыхания вследствие размягчения хряща гортани, а также деформацией носа и трахеи. В области границы хряща и кости - болезненные припухлости. Синдром сочетается с ревматоидными проявлениями (полиартритом, иридоциклитом, миокардитом, эписклеритом). Одновременно развиваются респираторные нарушения (ларинготрахеомалация, гнойный бронхит, бронхопневмония, иногда ателектазы, спонтанный пневмоторакс). Из лабораторных показателей наблюдается увеличение СОЭ, эозинофилия, иногда альбуминурия.

Мейер-Швиккерата - Вейерса синдром (s. Meyer-Schwickerath - Weyers), глазо-зубо-пальцевой синдром, глазо-зубо-пальцевая дисплазия, синдром Гилспи.

Описан совместно немецкими врачами Meyer-Schwickerath G, Crüterich E., Weyers H, в 1957 г.

Заболевание является эктодермальной дисплазией, развивающейся в результате поражения центров дифференциации, в виде сочетания аномалий глаз, волос, зубов, дистальных отделов конечностей. Характеризуется поражением дистальных отделов конечностей в виде камптодактилии с кубовидной деформацией средних фаланг, синдактилией IV и V пальцев, а также микрофтальмией, иногда с аномалиями радужной оболочки и глаукомой. Нос маленький, седло носа широкое с псевдогипертелоризмом. Генерализованная дисплазия зубной эмали с коричневым окрашиванием и своеобразной ямкообразной гипоплазией ее. Гипотрихоз с пигментными расстройствами.

Мейже синдром (s. Meige). См.: Мейже - Мильрой - Бонне синдром.

Мейже - Мильроя синдром (s. Meige - Millroy). См.: Мейже - Мильрой - Нонне синдром.

Мейже - Мильроя - Нонне синдром (s. Meige - Milroy - Nonne), синдром Мейже, синдром Мейже - Мильроя, синдром Нонне - Мильроя, хроническая наследственная трофодема, врожденная

трофодерма, лимфатический отек, псевдоотечная гиподермальная гипертрофия, врожденная наследственная слоновость, семейный наследственный отек, идиопатический наследственный лимфатический отек, трофоневроз, невроартритическая псевдослоновость.

Симптоматику заболевания впервые описал французский врач Meige Н. в 1889г.

Страдание носит семейный характер. Вероятно, связано с развивающимися в эмбриональном периоде генетическими или перистатическими нарушениями системы гипофиз -промежуточный мозг. Характеризуется малым ростом, инфантилизмом, гипогенитализмом, задержкой физического и психического развития, выраженным плотным болезненным отеком голеней, реже распространяющимся на бедра, ожирением по типу рейтуз, кифозом грудного отдела позвоночного столба, акромикрией, вальгусным отклонением голеней и плосковальгусной деформацией стоп. Отмечается гипотония мышц. В области отеков часто развиваются трофические язвы, которые легко инфицируются.

Мейснера перелом (f. Meissner).

Под этим названием описывается изолированный перелом заднего края дистального метаэпифиза большеберцовой кости. Клиническая картина при отсутствии смещения отломков напоминает повреждение связок голеностопного сустава. Поэтому, если рентгенография своевременно не производится, перелом в ряде случаев остается нераспознанным.

Меллера болезнь (m. Moeller). См.: *Меллера - Барлоу болезнь*.

Меллера - Барлоу болезнь (т. Moeller - Barlow), Хедла - Меллера - Барлоу синдром, Меллера болезнь, Барлоу болезнь, Бринтона болезнь, Хедла болезнь, „рахитический скорбут“, детский скорбут, геморрагический рахит, геморрагический диатез новорожденных.

Описана английскими врачами Cheadle W. в 1872 г., а затем Barlow T. в 1883 г.

Является проявлением тяжелого авитаминоза С. Развивается в грудном возрасте. Характеризуется ухудшением общего состояния, гипотрофией, геморрагическим диатезом, проявляющимся мелкими кровоизлияниями под кожу и слизистые оболочки, поднадкостничными гематомами, носовыми кровотечениями, гематурией. Отмечаются припухлость в области суставов, четкообразные ребра, болезненность при пальпации диафизов (вследствие периостальных гематом).

Рентгенологически отмечают просветление в области метафизов, уплотнение ростковых зон, фрагментация ядер окостенения, неполные и полные переломы, смещение ядер

окостенения, оссификация гематом. После излечения основного заболевания на длительное время сохраняется кольцевидная тень ядер окостенения с просветлением в центре.

Мелника - Нидлса синдром (s. Melnick - Needles), врожденная остеодисплазия.

Впервые описан американскими врачами Melnick J. C. и Neediest. F. в 1966 г.

Аутосомно-доминантное наследственное заболевание. Проявляется с первых лет жизни следующими симптомами: экзофтальмия, микрогнатия, нарушение развития зубов, высокий и узкий лоб, искривление конечностей по типу cubitus valgus и genu valgum, небольшое укорочение дистальных фаланг пальцев, особенно первых пальцев кистей. Длинные кости неравномерно утолщены, склерозированы, деформированы, имеется тяжелая соха valgus. Наблюдается запаздывание в появлении костных частей ребер и ключиц, недоразвитие костей таза и вертлужных впадин, дугообразная форма позвонков за счет „выемки” в переднем отделе их тел. Нередко развивается кифоз и сколиоз.

Мерша - Вольтмена синдром (s. Moersch - Woltman), прогрессирующая мышечная скованность.

Описан американскими врачами Moersch F. P. и Woltman H. W. в 1956 г.

Характеризуется болезненной скованностью мышц, которая симметрично распространяется на мышцы конечностей, шеи, туловища. Заболевание сопровождается пароксизмальными приступами мучительной боли и тахикардии. Процесс прогрессирует и может привести к общей ригидности мускулатуры.

Милкмена болезнь (m. Milkman), Милкмена синдром, Лоозера - Милкмена синдром, Лоозера - Дебрей - Милкмена синдром, множественные спонтанные идиопатические симметричные переломы, болезненный остеоз с псевдопереломами.

Впервые описана американским врачом Milkman L. A. в 1934 г.

Характеризуется множественными симметрично расположенными в костях зонами перестройки, которые рассматривались вначале как переломы. Клинически заболевание проявляется болью ревматоидного характера в пояснице, нижних конечностях, неуверенной „утиной” походкой, медленно развивающимися деформациями позвоночного столба, таза, грудной клетки, длинных трубчатых костей. Рентгенологически выявляются в костях прозрачные поперечно расположенные зоны перестройки шириной 1 - 10 мм, которые в ряде случаев возникают на фоне общего остеопороза. Чаще всего поражаются лобковые, бедренные, большеберцовые, лучевые, локтевые кости, ребра. Содержание

кальция и фосфора в крови соответствует норме.

Митенса синдром (s. Mietens), низкорослость с глазными нарушениями, синдром Митенса - Вебера.

Впервые описан немецкими педиатрами Mietens С. и Weber Н. в 1966г.

Наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуется низкорослостью, помутнением роговиц, нистагмом и косоглазием, гипоплазией носа, укорочением лучевой и локтевой костей, вывихом головки лучевой кости с наличием сгибательной контрактуры в локтевом суставе. Могут иметь место контрактуры в коленных суставах, вывих головки бедренной кости, полые стопы. Умственная отсталость средней степени.

Митчелла синдром (s. Mitchell), болезнь Герхардта, локальный вазомоторный невроз, эритромегалия, эритродермия, вазомоторный паралич конечностей.

Впервые описан американским невропатологом Mitchell S.W.B 1872г. Проявляется вазомоторно-трофическим неврозом, встречается при эссенциальной гипертонии, органических заболеваниях центральной нервной системы, а также заболеваниях красной крови (полицитемии, полиглобулии). Характеризуется отечностью и гиперемией дистальных отделов нижних и верхних конечностей, болезненным чувством жжения при согревании. Одновременно отмечаются гиперэстезии и парестезии, гипергидроз, трофические расстройства на кистях и стопах при сохранившемся пульсе на лучевой артерии и тыльной артерии стопы.

Михайлова эндемический деформирующий остеохондроз.
См.: Кашина - Бека болезнь.

Монтеджи перелом (f. Monteggia), Монтеджи повреждение.

Впервые описан итальянским хирургом Monteggia G. B. в 1814г.

Характеризуется переломом локтевой кости в верхней трети или на границе верхней и средней трети, вывихом головки лучевой кости. Механизм повреждения - чаще всего прямая травма, непосредственный удар в области верхней трети предплечья по локтевой кости. Описано два типа перелома Монтеджи - разгибательный и сгибательный, отличающиеся различным видом смещения отломков. При разгибательном типе перелома отломки локтевой кости смещаются под углом, открытым кзади, образуя на предплечье характерное углубление. Головка лучевой кости при этом смещается кпереди и кнаружи. Значительно реже наблюдается сгибательный тип перелома, при котором отломки локтевой кости смещаются под углом, открытым кпереди, а головка лучевой кости

вывихивается кзади.

Мора синдром (s. Mohr), рото-лицевой-дигитальный синдром.

Впервые описан Mohr O.L. в 1941 г.

Передается по аутосомно-рецессивному типу, наблюдаются семейные случаи заболевания. Для данного синдрома характерны низкий рост, плохой рост волос, изогнутая переносица, высокое твердое небо, расщепление языка и узловатость его, гипоплазия верхней и нижней челюсти, частичная синдактилия I пальца стоп, I плюсневой кости, слияние многоугольной и ладьевидной костей, укорочение кистей, деформация V пальца и нарушение окостенения метафизов длинных трубчатых костей.

Морвана синдром, II (s. Morvan, II).

Описан французским врачом Morvan A.M. в 1883 г.

Заболевание, по-видимому, является особой формой сирингомиелии. Характеризуется нарушением температурной чувствительности. В отличие от типичной сирингомиелии отмечаются самопроизвольные ампутации пальцев или их частей (мутиляции). Чаще поражаются кисти, реже стопы. В последние годы этот синдром считают истинной сирингомиелией.

Моркио болезнь (m. Morquio), мукополисахаридоз - тип IV, спондилоэпифизарная дисплазия, хондроостеодистрофия, деформирующая остеохондродистрофия, Моркио - Брайлсфорда синдром, Моркио - Ульриха синдром, К - мукополисахаридоз, эксцентрохондроплазия, Дугве - Мелхиора - Клаузена синдром.

Впервые описана уругвайским педиатром Moiquio L. и английским врачом Brailsford J. f.b 1929 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется с 2-летнего возраста. Характеризуется карликовостью и значительными деформациями скелета, особенно грудной клетки, тугоподвижность в суставах и вместе с тем расслабление сумочно-связочного аппарата мелких суставов, шея укорочена, гипоплазия отростков I и II шейных позвонков. Лицо обычное, размеры черепа без изменений. Иногда отмечается резко выраженное помутнение роговиц в поздние сроки болезни. Выявляются аортальные изменения, истончение зубов. Интеллект не нарушен, отсутствует гепатоспленомегалия, С мочой выделяется большое количество кератансульфата.

Рентгенологически видны характерные изменения в позвоночном столбе: уплощение тел позвонков, особенно снижение высоты передних отделов, запаздывание в развитии апофизов, особенно в XII грудном и I поясничном позвонках. Кифосколиоз. Эпифизы длинных трубчатых костей недоразвиты. Окостенение метафизов также нерегулярное и позднее, Метафизы костей

укорочены, широкие пальцы кисти утолщены, с конической формой эпифизов. Нередки остеоартриты, особенно в тазобедренных суставах.

Моркио - Браилсфорда синдром (s. Morquio - Brailsford). См.: Моркио болезнь.

Моркио - Ульриха синдром (s. Morquio - Ulrich). Данный эпоним употребляется в случаях болезни Моркио, когда в дополнение к скелетным изменениям наблюдается помутнение роговиц.

Морозова - Юнглинга синдром (s. Jungling). См.: Юнглинга болезнь.

Мортонна болезнь (m. Morton), периневральный фиброз, подошвенная невралгия, фокальный травматический неврит подошвенного нерва III и IV пальцев, синдром мортоновского пальца, метатарсалгия, невралгия Мортонна.

Впервые о ней сообщил Morton T.G. в 1876 г.

Редко встречающееся заболевание. Этиология и патогенез заболевания остаются неясными. Клиника болезни Мортонна проявляется сильной, жгучей, „невыносимой” болью в области третьего межпальцевого промежутка у основания III и IV пальцев. Боль усиливается при нагрузке, ослабевает после разгрузки стопы и исчезает после снятия обуви. При проверке болевой чувствительности определяется гипоальгезия IV пальца, чувство онемения. Сжатие стопы в поперечном направлении вызывает, как правило, резкую боль. Часто отмечается локальная болезненность при пальпации третьего межпальцевого промежутка. У этих больных определяется поперечное плоскостопие. На рентгенограмме отмечаются расхождение плюсневых костей, явления деформирующего артроза мелких суставов стоп.

Мортонна синдром (s. Morton), укороченная I плюсневая кость. Описан американским хирургом Morton D. J. в 1927 г. Аномалия I плюсневой кости. Деформация стопы обусловлена укорочением I плюсневой кости, проявляется ее необычной подвижностью, болью, припухлостью, скованностью стопы.

Мура перелом (f. Moore).

Описан американским хирургом Moore E. M. в 1872 г.

Представляет собой перелом дистального конца лучевой кости с вывихом локтевой и ущемлением шиловидного отростка под кольцевидной связкой.

Мурка синдром (s. Murk). См.: Янсена болезнь.

Мыше синдром, I (s. Mouchet, I).

Впервые описан французским хирургом Mouchet A. в 1914г.
Является поздним последствием перелома дистального конца плечевой кости со смещением отломков. Из-за неправильного роста медиального мыщелка плечевой кости в связи с ненормальным положением локтевого нерва развивается неврит последнего. Характерен анамнез: наличие перелома в области локтевого сустава в детском возрасте с неустранимым угловым или ротационным смещением. Через много лет после перелома под влиянием незначительной травмы, перенапряжения или физической нагрузки развивается паралич локтевого нерва с нарушением чувствительности в зоне его иннервации и двигательными расстройствами. Типичным является когтеобразная деформация кисти, отведение V пальца, атрофия области возвышения V пальца.

Мыше синдром, II (s. Mouchet, II).

Описан французским хирургом Mouchet A.
Является проявлением асептического некроза блока таранной кости.

Мюллера - Вейсса синдром (s. Müller - Weiss).

Описан независимо друг от друга немецким ортопедом Müller W. и австрийским рентгенологом Weiss K. в 1927 г.
Относится к асептическому некрозу. Характеризуется поражением ладьевидной кости стопы, развивающимся у взрослых. Проявляется болью по тыльной поверхности проксимального отдела стопы. Обычно стопа плосковальгусная, имеются молотчкообразные пальцы. Часто поражаются обе стопы. Рентгенологически определяется склероз и деформация ладьевидной кости, которая резко сплющена и смещена в тыльно-медиальном направлении.

Мюллера - Риббинга - Клемента синдром (s. Müller - Ribbing - Clement). См.: *Риббинга синдром*.

Мюнхмейера синдром (s. Münchmeyer), множественная межмышечная остеома, оссифицирующая фасциальная гиперлазия, оссифицирующий фиброзит, прогрессирующий множественный оссифицирующий миозит, остеопластическая миопатия, прогрессирующая врожденная полиоссификация, оссифицирующий прогрессирующий фиброцеллюлит, прогрессирующая множественная оссифицирующая фибродисплазия.

Подробно описан немецким врачом Münchmeyer E. в 1869 г.
Представляет собой заболевание с моногибридной доминантной наследственностью с варибельной экспрессивностью, развивается вследствие патологической дифференциации клеток межмышечных перемычек. Заболевание обычно начинается в раннем детском

возрасте, чаще у лиц мужского пола. Характеризуется Окостенением скелетной мускулатуры, фасций, сухожилий и апоневрозов, распространяющимся в каудальном направлении, развитием тугоподвижности и анкилоза соответствующих суставов. Нередко одновременно в коже и мышцах определяются воспалительные инфильтраты. Мелкие суставы стоп, позвонков, реберно-позвонковые суставы анкилозируются. Часто отмечаются микродактилия и клинодактилия пальцев кистей, пяточные шпоры, вальгусная стопа. Фиксированное положение грудной клетки и позвоночного столба ведет к развитию заболеваний легких и сердца, развитию недостаточности сердца и легких. Вследствие нарушения функции конечностей они резко гипотрофичны.

Рентгенологически определяются крупные участки окостенения в мышцах, сращения их с костями, позвоночный столб в виде бамбуковой трости, анкилозы суставов. После прекращения роста оссификация мышц может остановиться. Прогноз неблагоприятный из-за сопутствующих функциональных нарушений и заболеваний.

И

Наффцигера синдром (s. Naffziger), синдром шейных ребер, синдром Адсона, синдром Нонне, синдром Гота, синдром Гота - Гюнольда, синдром Купера, синдром выпячивания лестничной мышцы.

Впервые описан американским хирургом Naffziger Н.С. в 1937 г.

Является следствием сдавления сосудов и нервов шеи дополнительными шейными ребрами и передней лестничной мышцей. Характеризуется наличием дополнительных шейных ребер. Проявляется в период полового созревания, когда заканчивается оссификация дополнительных ребер. Провоцирующим моментом может быть травма, физическая нагрузка. Клинически выше ключицы определяется плотное выпячивание, над которым пальпируется пульсирующий участок подключичной артерии. Больные жалуются на боль в области шеи, плеча, возникающую при движении головы или руки. Отмечается парестезия или гипостезия пальцев, венозный застой, исчезновение пульса на лучевой артерии при наклоне головы или подъеме руки, повышение тонуса передней зубчатой мышцы.

Ван Нека синдром (s. van Neck), болезнь ван Нека - Одельберга, синдром Одельберга, osteochondritis ischiopubica, osteochondropatia ischiopubica.

Впервые описан независимо друг от друга Odelberg А. и van Neck М. в 1924 г.

Этиология и патогенез совпадают с другими формами асептического

некроза. Чаше болеют мальчики, обычно страдающие предпубертатным или пубертатным ожирением. Проявляется в 6 – 10-летнем возрасте в виде боли и ограничения подвижности в тазобедренном суставе с последующей хромотой. Определяется локальная болезненность при давлении на область нисходящей ветви лобковой кости. При ректальном исследовании прощупывается там же ограниченное опухолевидное образование, болезненное наощупь. Рентгенологически в области седалищно-лобкового синхондроза определяется шаровидное расширение, нередко двустороннее.

Нивергельта - Пирльмана синдром (s. Nievergelt - Peaeman), симфалангия с атипичной косолапостью, синдром Нивергельта. Впервые описан швейцарским ортопедом Nievergelt К. в 1944 г. Наследственное заболевание. Характеризуется симфалангией, атипичной косолапостью, слиянием костей запястья и предплюсны, врожденным вывихом или подвывихом головки лучевой или локтевой кости, деформацией кистей и стоп, локтевых суставов, радиоульнарным синостозом, дисплазией костей голени, плечелучевым или плечелоктевым синостозом, брахидактилией, клинодактилией. Походка нарушена, боль в стопах, иногда глухота.

Нидерля перелом (f. Niederl), диагональный вертикальный перелом костей тазового кольца. Представляет собой разновидность двойного вертикального перелома костей тазового кольца типа Мальгена. Характеризуется переломом костей переднего отдела с одной стороны, сочетающимся с переломом заднего отдела тазового кольца с другой стороны.

Нильсена синдром (s. Nielsen), врожденная дистрофия шеи Нильсона, синдром Ульриха - Нильсона. Впервые описан датским врачом Nielsen Н. в 1934 г. Заболевание является множественным пороком развития. Характеризуется двусторонней крыловидной складкой шеи и комбинацией симптомов, типичных для синдромов Боневиа - Ульриха, Клиппеля - Фейля.

Нимана - Пика болезнь (m. Niemann - Pick), липоидоз нервной системы. Впервые описан немецким врачом Niemann А. в 1914 г. Морфологические исследования провел немецкий патолог Pick L. в 1926 г. Врожденное заболевание. Передается по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуется нарушением жирового обмена и накоплением липидов, преимущественно фосфо-липидов, в органах и тканях, в том числе селезенке, лимфатических узлах, печени и костномозговой

полости. В крови повышается содержание холестерина. Наблюдаются спленомегалия, увеличение печени, лимфатических узлов, слепота, нарушение интеллекта. Болезнь резко прогрессирует. Дети отстают не только в умственном, но и в физическом развитии. Со стороны нервной системы изменения те же, что и при болезни Тея - Сакса (врожденная форма амавротической семейной идиотии). Нервные стволы и узлы, глия также содержат повышенное количество липидов. Наблюдаются жировое перерождение костного мозга, изменения в костях в виде истончения коркового вещества, остеопороза, нарушения оссификации эпифизов. С течением времени наступают эпифизиты, чаще головки бедренной кости, нарушается функция сустава. Прогноз неблагоприятный, дети умирают в первые два года жизни.

Нирхоффа - Хюбнера синдром (s. Nierhoff - Hübner).

Впервые описан немецкими исследователями Nierhoff H. и Hübner O. в 1956 г.

Конституциональный метаэпифизарный энхондральный дизостоз с простой доминантной наследственностью и неполной пенетрантностью. Проявляется непосредственно после рождения. Характеризуется диспропорцией нормального туловища и маленьких конечностей, тяжелыми судорогами, увеличением остаточного азота крови. Рентгенологически обнаруживаются распространенные нарушения окостенения трубчатых костей, позвонков и ребер. Прогноз неблагоприятный.

Нонне синдром (s. Nonne). См.: *Наффцигера синдром*.

Нонне - Мильрой синдром (s. Nonne - Milroy). См.: *Мейже - Нонне - Мильрой синдром*.

Нормана - Вуда синдром (s. Normann - Wood). См.: *Тея - Сакса болезнь*.



О'Коннора синдром (s. O'Connor).

Под этим эпонимическим термином подразумевается редко встречающийся асептический некроз эпифиза локтевого отростка локтевой кости.

Одельберга синдром (s. Odelberg). См.: *Ван Нека синдром*.

Озе синдром (s. Hozay). См.: *Ван Богарта - Озе синдром*.

Олбрайта синдром (s. Albright). См.: *Брайцева - Лихтенштейна болезнь*.

Олбрайта - Батлера - Блумберга синдром (s. Albright -Buttler - Bloomberg).

Описан американскими врачами Albright F. и Buttler A., Bloomberg E. в 1937 г.

Представляет комплекс врожденных аномалий, проявляющийся низким ростом, рахитом, устойчивым к эргокальциферолу (вит. D), гипофосфатемией, гиперфосфатурией.

Олбрайта - Хадорна синдром (s. Albright - Hadorn), Хадорна - Олбрайта синдром.

Описан в 1940 г. американскими врачами Albright F и Hadorn W.

В основе заболевания лежат первичные нарушения калиевого обмена, которые проявляются периодическими мышечными параличами с парестезией, арефлексией, слабостью, болью в костях, в спине, рвотой, поносом, одышкой. Рентгенологически выявляется значительный остеопороз с множественными переломами костей. Характерна гипокальцемия, гиперхлоремия, гиперкалиурия, гиперкальциурия.

Олье болезнь (m. Ollier), дисхондроплазия, множественный хондроматоз костей, энхондроматоз, окостеневающий диатез, хондродисплазия, внутренний хондроматоз, энхондроз.

Первое клинико-рентгенологическое описание больного с дисхондроплазией, появившееся в 1897 г., принадлежит русскому врачу М. Г. Агаджанову, в 1899 г. болезнь описал французский хирург Oilier L. X.

Заболевание врожденное. Сущность его состоит в замедленной и извращенной оссификации эмбрионального хряща. Характеризуется патологическими хрящевыми очагами в метафизарных и реже диафизарных отделах трубчатых костей, а иногда на протяжении всего тела плоской кости. Чаще встречаются полиоссальные формы дисхондроплазии. Одна треть общего количества вовлеченных в процесс костей приходится на фаланги пальцев кисти и стоп, пястные кости, ребра. Часто поражаются кости таза, бедренные и плюсневые кости.

Болезнь Олье выявляется, как только ребенок начинает ходить. В этот период обнаруживаются хромота, прогрессирующее укорочение и искривление нижних конечностей, иногда патологические переломы. Для заболевания характерны деформации в виде галифеобразного искривления диафиза бедра, вальгусного либо варусного отклонения коленного сустава и др. На кистях и стопах утолщаются отдельные фаланги пальцев за счет плотных сферической формы опухолевидных образований. При больших деформациях

наблюдается ограничение движений. Прогноз для жизни при дисхондроплазии у детей благоприятный. У детей старшего возраста и взрослых ухудшается в связи с возможностью перехода отдельных хрящевых очагов дисхондроплазии в истинные опухоли.

Олье остеомиелит (о. Ollier), альбуминозный остеомиелит. Редкая форма хронического остеомиелита, возбудителем которой являются стафилококки с ослабленной вирулентностью. Отличается тем, что воспалительный процесс в кости не приводит к нагноению, а заканчивается образованием серозного экссудата, напоминающим слизистую синовиальную жидкость с повышенным содержанием белка. Клинические проявления при этой форме меньше выражены, чем при обычном остеомиелите. Чаще поражается бедренная кость, процесс обычно ограничивается корковым веществом, сопровождается отслойкой надкостницы на большом протяжении, секвестрация иногда отсутствует.

Омбредана синдром (s. Ombredanne), послеоперационный синдром бледности и лихорадки, синдром бледности и гипертермии у новорожденных.

Описан французским хирургом Ombredanne L. в 1929 г.

Обусловлен нарушением гемодинамики с последующей гипертермией и гипоксией. Основной причиной служит операционный стресс при врожденной или приобретенной предрасположенности. Развивается через 6 - 12 ч после хирургического вмешательства у детей в возрасте 6 - 18 мес и проявляется вначале повышением температуры до 40°C и более градусов и выраженной бледностью кожи лица (вместо соответствующего повышению температуры покраснения). При этом учащаются пульс и дыхание, падает артериальное давление. Ребенок вял, апатичен. При биохимическом исследовании щелочные резервы снижены, в моче ацетон. Прогноз неблагоприятный.

Осгуда синдром (s. Osgood). См.: *Осгуда-Шлаттера болезнь*.

Осгуда - Шлаттера болезнь (m. Osgood - Schlatter), остеохондропатия бугристости большеберцовой кости, апофизиопатия, апофизит Шлаттера, Лауда болезнь, синдром Осгуда. В 1903 г. американский ортопед Osgood R. W. и швейцарский хирург Schlatter C. независимо друг от друга описали своеобразное изменение в области большеберцовой кости у лиц подросткового и юношеского возраста.

Относится к остеохондропатиям, однако в последние годы появились исследования (Н. Л. Крылов, 1970), в которых доказана ведущая роль в генезе данной патологии повреждения связки надколенника, в виде частичного отрыва от апофиза или ушиба ее нижней части, т. е.

травматического, верифицирующего лигаментита с формированием в связке костного фрагмента.

Встречается чаще у мальчиков 13 - 18 лет. В большинстве случаев это двустороннее поражение. Клинически проявляется болезненной припухлостью конической формы в области бугристости большеберцовой кости, которая лучше определяется при согнутом коленном суставе. Боль усиливается при ходьбе, через 1-2 мес отмечается нерезко выраженная атрофия мышц бедра. Рентгенологически при строго боковой проекции в апофизе большеберцовой кости определяется дефект (ниша) и тень костного фрагмента, расположенного вблизи. На мягком рентгенологическом снимке отмечается утолщение связки. При длительно текущем заболевании бугристость большеберцовой кости деформируется, формируется экзостоз, нередко прослеживаются кистевидные просветления. Процесс заканчивается склерозированием разреженного участка кости. Прогноз благоприятный.

Остеррейхера синдром (s. Oesterreicher).

Описан австрийским врачом Oesterreicher К. в 1929 г.

Наследственное заболевание. Характеризуется поражением скелета и ногтей; может рассматриваться как abortивная форма синдрома Турнера - Кизера. Проявляется двусторонней аплазией надколенника, аплазией или подвывихом головок лучевых костей, одновременно отмечается дистрофия ногтей.

Остеррейхера - Фонга синдром (s. Oesterreicher - Fong), *См.: Турнера - Кизера синдром.*

Остлера синдром (s. Ostler), онихогрифия большого пальца ноги, Остлера большой палец стопы.

Когтеобразная деформация большого пальца ноги, обусловленная гипертрофией и неправильным ростом ногтя, который приобретает сходство с изогнутым рогом, выпуклостью обращенным вверх. Деформированный ноготь врезается в мягкие ткани ногтевого валика, вызывает боль, мешает ношению обуви.

Отта таз (Otto pelvis), протрузия вертлужной впадины.

Впервые описан немецким врачом Otto-Chrobak в 1824 г.

Наблюдается преимущественно у женщин, наследуется по доминантному типу, сцеплен с полом. Характеризуется глубокой впадиной и протрузией ее медиальной стенки, что ведет к тугоподвижности в тазобедренном суставе, асимметрии костей таза, иногда появляются боль и хромота.

Пайла болезнь (m. Pyle), семейная метафизарная дисплазия, краниометафизарная дисплазия, Пайла - Кона болезнь, Беквина - Крайда синдром.

Описана в 1931 г. американским врачом Pyle E. J.

Передается по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуется нерезко выраженными деформациями конечностей, проявляющимися утолщением проксимальных или дистальных отделов костей с явлениями гиперостоза свода черепа. Позвонок слегка уплощены, ребра утолщены. Утолщенными могут быть ключица, кости таза. Особенно резкие изменения выражены в метафизах длинных трубчатых костей: проксимальный отдел плечевой, дистальный отдел костей предплечья, бедренной кости. Также изменены кости пясти и проксимальные фаланги.

Больные характеризуются своеобразными чертами лица, широким плоским носом, гипертелоризмом, прогнатией, брахицефалией. Нередко наблюдается снижение слуха, атрофия зрительного нерва, паралич лицевого нерва.

Палтауфа синдром (s. Paltauf), гипопитуитарная карликовость, гипофизарная карликовость. См.: *Фролиха синдром (без умственной отсталости)*.

Паннера болезнь (m. Panner), рассекающий остеохондроз дистального эпифиза плечевой кости, остеохондрит дистального эпифиза плечевой кости, ограниченный асептический некроз головки плечевой кости.

Описана в 1929 г. датским рентгенологом Fanner H. J.

Наблюдается у детей и подростков в возрасте 12-17 лет. Проявляется болью в области локтевого сустава, усиливающейся при движении, иногда при ощупывании дистального эпифиза плечевой кости выявляется болезненность. В тех случаях, когда происходит отделение фрагмента и образуется „суставная мышшь”, нередко возникает блокада сустава. Рентгенологически обнаруживается ограниченный участок уплотненной костной ткани, чаще всего располагающийся в области головки плечевой кости, иногда определяется свободное внутрисуставное тело. Лечение консервативное, реже хирургическое - удаляется пораженный участок. Прогноз благоприятный.

Папийона-Леже - Псома синдром (s. Papillon-Leage - Psaume), рото-лицевой синдром, пальце-лицевой синдром, язычно-лицевая дисплазия.

Описан французскими врачами Papillon-Leage и Psaume J. в 1954 г.

Поражаются преимущественно лица женского рода, поэтому синдром считают наследственным, сцепленным с полом. Характеризуется

нарушением развития лицевых костей, альвеолярных отростков и зубов. Как правило, имеет место незаращение мягкого и твердого неба, расщепление языка и губ, гипоплазия носа, челюстей, нарушение роста волос на голове и лице. Пальцы кистей укорочены, асимметричны, нередко сращены, встречается полидактилия. Трубочатые кости укорочены, утолщены, развиваются асимметрично, недоразвиты.

Парро болезнь (m. Parrot), Вегнера болезнь, псевдопаралич Парро, сифилитический остеохондрит.

Этим термином, предложенным французским педиатром Parrot J. M. в 1871 г., обозначаются патологические внутри-метафизарные переломы, наблюдающиеся в первые месяцы после рождения ребенка, при сифилитическом остеохондрите, являющемся проявлением раннего врожденного сифилиса. Вследствие нарушения энхондрального окостенения, разрушения сифилитическими грануляциями губчатой кости и коркового слоя при незначительном давлении или мышечном напряжении происходит смещение эпифизарного конца кости. Клинически эти патологические переломы проявляются припухлостью, болезненностью в области суставов конечностей. Пораженные верхние конечности безжизненно свисают и производят впечатление парализованных, на нижних конечностях нередко имеются сгибательные контрактуры. Наиболее часто поражается проксимальный эпифиз плечевой и большеберцовой костей, однако нередко имеет место множественная локализация сифилитического остеохондрита.

Рентгенологические изменения заключаются в расширении зоны предварительного обызвествления, неровности ее контуров, фрагментации и смещении эпифиза.

Парро синдром (s. Parrot), хондродистрофия, ахондроплазия, хондродистрофическая карликовость, микромелия, врожденная хондродистрофия, Парро - Кауфмана синдром.

Описан французским педиатром Parrot I. M. в 1878 г.

Врожденное наследственное системное заболевание, поражающее скелет в виде нарушения энхондрального развития. Передается по доминантному типу, но чаще возникает спорадически, частота 2-3 случая на 100 000 населения. Характеризуется карликовым ростом, диспропорцией головы, туловища и конечностей, последние укорочены более резко, чем туловище. Наблюдаются также „башенный череп” (брахицефалия), седловидный нос, прогнатия, дугообразные искривления длинных трубчатых костей, усиленный лордоз. Кисти рук укорочены за счет равной длины пальцев (изодактилия). Интеллект не снижен.

Парро - Кауфмана синдром (s. Parrot - Kaufmann). См.: Парро

синдром.

Педжета болезнь (m. Paget), деформирующий остеит, деформирующая остеодистрофия, локализованная фиброзная остеодистрофия, хроническая деформирующая гипертрофическая остеомалация.

Описана английским хирургом Paget J. в 1877г.

Семейное наследственное заболевание, передается по доминантному типу. Некоторые авторы (McKusik) утверждают, что это заболевание сцеплено с полом, болеют обычно мужчины. Возникает у людей старше 40 - 60 лет. Течение болезни постепенное, болезнь начинается в виде дистрофического процесса в костях, при котором над процессами резорбции превалируют процессы аппозиции кости, появляются участки склероза и пороза.

Заболевание в начальных стадиях протекает бессимптомно и часто является рентгенологической находкой. С течением времени череп и конечности утолщаются, появляется боль, деформация, ограничение движений в суставах, искривление бедра и голени выпуклостью кнаружи, плеча - выпуклостью кнутри. Вторично развивается кифоз, кифо-сколиоз, изменяется походка.

Рентгенологически выявляется разволокнение коркового вещества трубчатых костей, исчезновение костномозговой полости. Поражаются обычно все трубчатые кости. Они имеют бесструктурный рисунок с характерными пятнистыми уплотнениями, напоминающими хлопья ваты или клочки шерсти. При этом заболевании поражаются и другие органы и системы: центральная нервная система, появляется снижение слуха, что может быть связано со сдавлением черепного нерва. Болезнь прогрессирует до конца жизни. Иногда наблюдается малигнизация.

Пеллегрини - Штида болезнь (m. Pellegrini - Stied), перитендинит коленного сустава, тени или перелом Штида, болезнь Штида - Пеллегрини, посттравматическая паракондиллярная оссификация бедра, параоссальная сопутствующая тень Пеллегрини, Келлера - Пеллегрини - Штида болезнь.

Впервые описал в 1905 г. итальянский врач Pellegrini A., а в 1907 г. - немецкий хирург Stied A.

Оссификат, расположенный в мягких тканях в области внутреннего мыщелка бедра. Болезнь Пеллегрини - Штида большинство авторов считают заболеванием травматического происхождения. При отрыве внутренней связки от мыщелка бедра в месте ее прикрепления надкостница поднимается и образуется поднадкостничная гематома, подвергающаяся оссификации. Заболевание чаще наблюдается у мужчин в возрасте 25 - 45 лет, нередко у спортсменов (борцов, штангистов, лыжников). Характеризуется болью, локализуемой по внутренней стороне коленного сустава и усиливающейся при

пальпации. Реже удается прощупать уплотнение тканей в этой области. Окончательный диагноз устанавливается с помощью рентгенологического исследования, которое выявляет серповидную тень различного размера вблизи внутреннего мыщелка бедренной кости.

Пертеса болезнь (m. Perthes). См.: *Легга - Кальве - Пертеса болезнь*.

Пертеса - Юнглинга синдром (s. Perthes - Jungling), костная болезнь Бека, кистозный множественный остит, поликистозный остит Юнглинга, множественный кистозный остит Юнглинга, костный туберкулез, туберкулезный множественный кистозный остит, болезнь Морозова - Юнглинга.

Впервые описан Н. В. Морозовым в 1908 г., затем немецким хирургом Jimgling O. в 1919г.

Костная форма синдрома Бенье - Бека - Шаумана, возможно связанная с туберкулезом, саркоидозом. Характеризуется болезненным припуханием и гиперемией пальцев кистей и стоп. На пораженных участках кожи изменения напоминают отморожение, ознобление. Иногда отмечают болезненное припухание хрящей носа и его деформацию. Рентгенологически отмечается остеопороз пораженных участков скелета (кистей и стоп) с утолщением коркового вещества без периостальной реакции, наличие кист.

Пирсона синдром (s. Pierson), посттравматический некроз лобковой кости, некротический остит лобковой кости. Проявляется болью, возникающей в области иннервации запирательного нерва после нагрузки приводящих мышц бедра. При пальпации определяется болезненность лобковой кости в месте прикрепления тонкой мышцы бедра. При рентгенологическом исследовании определяется нарушение структуры нисходящей ветви лобковой кости.

Помпе болезнь, тип II (m. Pompe, II). См.: *Мак Ардла болезнь*.

Помпе синдром (s. Pompe). См.: *Гирке синдром*.

Порака - Дюранте болезнь (m. Porak - Durante). См.: *Вролика болезнь*.

Потта болезнь (m. Pott), туберкулез позвоночного столба, туберкулезный спондилит.

Описана английским хирургом Pott P. в 1779 г.

Вызывается туберкулезной палочкой. Характеризуется болью и

ограничением подвижности в позвоночном столбе, рефлекторным напряжением мышц спины, кифотическим искривлением позвоночного столба, со временем - реберным горбом и нарушением дыхательной и сердечно-сосудистой деятельности, повышенной возбудимостью. Поражение может локализоваться на любом уровне позвоночного столба, нередко появляются натечные абсцессы и свищи (в запущенных случаях). Иногда наблюдается поражение суставов (туберкулезный коксит, гонит и т. д.), наличие контрактур, тугоподвижности. При рентгенологическом исследовании устанавливаются остеопороз позвоночного столба, деструкция, деформация тел позвонков, иногда окостенение связок.

Потта перелом (f. Pott).

Описан английским хирургом Pott P. в 1769 г.

Под этим названием описывается перелом одной или обеих лодыжек и заднего края дистального эпифиза большеберцовой кости с подвывихом или вывихом стопы кзади. Особенность механизма этого перелома заключается в одновременном сочетании поворота стопы кнаружи и ее подошвенного сгибания. Характеризуется резкой деформацией голеностопного сустава за счет выступающего под кожей переднего края дистального эпифиза большеберцовой кости и смещения стопы кзади и латерально, нарушением функции. Диагноз уточняется с помощью рентгенографии, произведенной в двух проекциях.

Прадера - Вилли синдром (s. Prader - Willi), синдром Прадера - Лабхарта - Вилли - Фанкони.

Впервые описан швейцарскими врачами Prader A., Labhart A, Willi H, Fanconi G. в 1956 г.

Иногда отмечается кровное родство родителей. Предполагается рецессивная наследственность. Нередко при рождении наблюдалось асфиктическое состояние, выраженная гипотония мышц, слабость сосания и крика, снижение сухожильных рефлексов. Характеризуется олигофренией с веселым, добродушным настроением, малым ростом, маленькими кистями и стопами, ожирением, гипогенитализмом, задержкой полового развития. Иногда отмечаются частичная синдактилия, клинодактилия, атипичные складки на кистях, высокое небо, недоразвитие ушных раковин.

Прадера - Лабхарта - Вилли - Фанкони синдром (s. Prader - Labhart - Willi - Fanconi). См.: *Прадера - Вилли синдром*.

Прейзера болезнь (m. Preiser), остеохондропатия ладьевидной кости кисти, остеомаляция ладьевидной кости, остеохондрит ладьевидной кости.

Описана немецким ортопедом Preiser G. K. в 1911 г.

Относится к группе остеохондропатий. Клинически проявляется болью, ограничением движений в лучезапястном суставе, боль усиливается при сжатии пальцев в кулак. Рентгенологически определяется уплотнение ладьевидной кости, неравномерность ее структуры, наличие мелких кист. Эти изменения иногда напоминают картину перестройки ладьевидной кости после ее перелома.

Профише синдром (s. Profichet), ограниченный кальциноз, кальциевая подагра, кожный камень, фосфатический диабет. Детально описан французским врачом Profichet G. С. в 1890г. Представляет собой системное заболевание с нарушением кальциевого обмена в мезенхимальной ткани. Характеризуется узелковыми отложениями солей кальция внутриточно и в подкожной основе конечностей в области крупных суставов и суставов пальцев.

Путо - Коллеса перелом (f. Pouteau - Colles), перелом Коллеса, экстензионный перелом лучевой кости в классическом месте. Впервые перелом лучевой кости в классическом месте был описан. Pouteau С. в 1783 г. Более подробное описание представлено Colles А. в 1814г. См.: *Коллеса перелом*.

Путти болезнь (m. Putti), вертебральный синдром. Описана итальянским ортопедом Putti V .в 1927 г. Заключается в первичной дегенерации межпозвоночных хрящей, обычно одного. Проявляется болью в поясничной области, иррадирующими в нижние конечности, напоминая ишиас с его болевыми циклами, нередко имеется сколиоз. Считают, что причиной заболевания является инфекция, хотя не исключено значение микротравмы. Рентгенологически выявляются дегенеративные изменения в межпозвоночных суставах, нередко - аномалии IV - V поясничных позвонков.

Пфаундлера - Гурлера синдром (s. Pfaundler - Hurler). См.: *Гурлера болезнь*.

Пфейфера - Вебера - Христиана синдром (s. Pfeiffer - Weber - Christian). См.: *Вебера - Христиана синдром*.

Р

Равена - Пеше синдром (s. Ravin - Pecher), семейная наследственная дистрофическая артропатия. Описан французскими врачами Ravin D. и Pecher А. в 1941г. Представляет собой остеоартропатию неясной этиологии, которая

проявляется деформацией пальцев кистей, подвывихом больших пальцев, слабостью сумочно-связочного аппарата суставов, плоскостопием, вальгусным отклонением голени, кифозом. Рентгенологически выявляются остеопороз, кистозные образования в костях.

Райли - Швахмана синдром (s. Riley - Schwachmann), гиперостоз Райли - Швахмана.

Описан американскими врачами Riley C. M., Schwachmann H. в 1943 г. Характеризуется сочетанием миопатии и гиперостоза, наследственного происхождения. Проявляется расстройством походки, повышением мышечного тонуса, рефлексов, слабостью мышц, клонусом стоп. В области диафизов пальпируются опухоли костной консистенции. Рентгенологически в этих участках отмечается вздутие кости и склерозирование коркового вещества.

Расселя синдром (s. Russell), нанизм Расселя, внутриутробный дисморфический нанизм.

Описан английским педиатром Russell A. в 1954 г. Характеризуется диспропорциональным карликовым ростом - относительно укорочены проксимальные и удлинены дистальные части конечностей. Часто наблюдаются гемиатрофия конечностей, лица, сколиоз, гиперлордоз, клинодактилия, вальгусные стопы, гипоплазия мускулатуры и подкожной основы. Характерны также краниоцефальная дисплазия, микростомия, выступающий нос, микрогнатия, умеренный гипертелоризм, гипогенитализм, крипторхизм, преждевременное выпадение зубов.

Ратбена синдром (s. Rathbun), гипофосфатазия.

Описан американским педиатром Rathbun J. C. в 1948 г. Относится к ферментопатиям с нарушением минерального обмена, обычно наследственного происхождения, с врожденным отсутствием или уменьшением активности, щелочной фосфатазы, в результате чего в тканях накапливаются эфиры фосфорной кислоты. Характеризуется проявлениями тяжелого рахита с деформацией грудной клетки, четками в области ребер, утолщением эпифизов, искривлением диафизов бедренной кости и костей голени. Тонус мышц понижен. Отмечается гиподинамия. Иногда вследствие повышения содержания кальция в крови и в моче развиваются тяжелые почечно-уремические нарушения. При биохимическом исследовании крови отмечается резкое снижение активности щелочной фосфатазы при нормальном содержании фосфора, иногда повышенном содержании кальция. В моче содержание кальция повышено.

Редара синдром (s. Redard), артрогрипоз, „деревянные куклы”.

Впервые описан Otto A. W. в 1841 г., позднее Redard в 1893 г.

выделил форму артрогрипоза с разгибательными контрактурами (тип „деревянной куклы”).

Клиника заболевания проявляется в виде множественных врожденных ригидных контрактур и деформаций суставов, сочетающихся с недоразвитием мышц. Несмотря на ригидность, полного анкилоза пораженных суставов не бывает. Для этой патологии патогномична пронационная контрактура верхних конечностей, более выраженная в дистальных сегментах. У больных имеют место кожные складки (pterigium) в области шеи, в подмышечных впадинах и в других местах. Нередко обнаруживают вывих бедра, в коленных суставах - деформации по типу genu valgum и genu recurvatum. Кисти обычно фиксированы в лучезапястном суставе в положении сгибания и ульнарного отведения. Полусогнутые пальцы собраны в „кучку”, первый палец располагается поперек кисти, обращен к остальным своей тыльной поверхностью. У больных часто наблюдаются эквиноварусные, реже пяточные и плоскостопные стопы.

Рейхарда - Пфейфера синдром (s. Rheinhardt - Pfeiffer), ульно-фибулярная дисплазия, мезомелическая брахимелия.

Описан Rheinhardt u Pfeiffer в 1967 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу. Проявляется с рождения. Характеризуется диспропорциональным укорочением конечностей, мезодермальной брахимелией, искривлением лучевых костей и ограничением супинации и пронации предплечья. Малоберцовая кость также дугообразно искривлена, укорочена и утолщена. Эпифизы дистального конца локтевой и проксимального конца малоберцовой костей не оксифицируются. Диафизы указанных костей увеличены по ширине, имеет место гиперплазия межкостной мембраны, соотношения в лучезапястных и голеностопных суставах нарушаются, как и подвижность в них. Лучевые и большеберцовые кости также несколько укорочены.

Рейтера болезнь (m. Reiter), острое воспаление суставов, синдром Фиссанже - Леруа, уретральный полиартрит, синдром Фиссанже - Леруа - Рейтера, уретро-глазо-суставной синдром.

Описана в 1916 г. немецким врачом Reiter H.

Характеризуется острым полиартритом, болью в суставах, высокой температурой, уретритом, гнойным конъюнктивитом, плевритом и пневмонией. Практически поражаются все суставы. Рентгенологически отмечается остеопороз, деформация суставов. В последующем развивается тугоподвижность. Болезнь прогрессирует. Заболевают как взрослые, так и дети.

Реклингхаузена болезнь (m. Recklinghausen), гиперпарати-

рсоидная остеодистрофия, генерализованная фиброзная остеодистрофия, деформирующая остеодистрофия, фиброзная дисплазия, гиперпаратиреоз, генерализованный фиброзный остит, синдром Энгеля - Реклингхаузена.

Описана немецкими врачами Engel G. в 1864 г. и Recklinghausen F.D. в 1891 г.

В основе ее лежит нарушение функции паращитовидной железы вследствие развития аденомы. Нарушается минеральный обмен, усиливается выделение кальция и фосфора из организма с мочой, повышается активность щелочной фосфатазы, а в сыворотке крови повышается содержание кальция и фосфора, в моче - оксипролина. Появляется боль различного характера, сухость кожи, мышечная слабость. Рентгенологически выявляется остеопороз и образование множественных кистозных проявлений в костях, истончение коркового вещества. Наблюдаются патологические переломы на месте кистозных очагов в костях, деформации костей. Важным патогномичным признаком, выявляемым при рентгенологическом обследовании, является субпериостальная резорбция средних фаланг пальцев кисти, большеберцовых костей, ключиц, альвеолярного отростка нижней челюсти.

М. К. Климова (1970) выделяет три типа структурных изменений при первичном гиперпаратиреозе: остеопоротический, кистозный, смешанный и две стадии заболевания: начальную, при которой выявляются кистозные изменения и остеопороз в отдельных костях, вторую (выраженную) - остеопороз и множественные кистозные очаги наблюдаются во всех костях. Имеются изменения и в других органах: почке, печени, желчном пузыре, мышцах, поджелудочной железе, пищевом канале, нервно-психической сфере.

Реклингхаузена синдром (s. Recklinghausena), нейрофиброматоз, нейроглиоматоз, врожденная нейроэктодермальная дисплазия.

Впервые описан немецким патологом Recklinghausen F.D. в 1882 г.

Наследственная патология, передается по доминантному типу. Характеризуется наличием сколиоза, ложного сустава большеберцовой кости, гипертрофией конечностей, сочетающейся с поражением кожи в виде появления на ней соединительнотканых узелков и светло-коричневых пятен диаметром 10 - 50 мм. Узелки находятся и в толще нервных стволов. Иногда имеет место болевой синдром. Болезнь прогрессирует. Прогноз неблагоприятный.

Реклингхаузена односторонняя болезнь (m, Recklinghausen). См.: Яффе - Лихтенштейна синдром.

Ренандера - Мюллера болезнь (m. Renander - Müller), остеохондропатия сесамовидной кости I пальца стопы. Впервые описана в 1925 г. Renander, а затем Müller W.

Остеохондропатия сесамовидной кости I плюснефалангового сустава чаще встречается у женщин в возрасте 15 -30 лет, проявляется постепенно нарастающей болью у основания пальца, усиливающейся при ходьбе, особенно при разгибании I пальца. Рентгенологически выявляется изменение структуры сесамовидной кости, иногда отмечается ее фрагментация.

Риббинга болезнь (m. Ribbing). См.: *Фейербанка болезнь*.

Риббинга - Мюллера болезнь (т. Ribbing - Müller). См.: *Фейербанка болезнь*.

Риббинга синдром, I (s. Ribbing, I), синдром Мюллера - Риббинга - Клемента; синдром Лемана - Риббинга - Мюллера; эпифизарный дизостоз Риббинга; эпифизарный энхондральный дизостоз; наследственное множественное эпифизарное расстройство; микроэпифизы.

Описан шведским рентгенологом Ribbing S. в 1937 г.

Относится к энхондральным дизостозам эндогенного происхождения с конституциональной неполноценностью васкуляризации ядер окостенения. Характеризуется ноющей болью в области крупных суставов. Иногда наблюдается уменьшение роста и непропорционально короткие конечности. Рентгенологически отмечается уменьшение в размерах, деформация и фрагментация ядер окостенения со склонностью к рассасыванию. Müller выделяет 3 типа поражения: а) корытообразный дефект эпифиза; б) с низко расположенными четко ограниченными эпифизами; в) резкое уменьшение эпифизов.

Риббинга синдром, II (s. Ribbing, II), наследственный множественный диафизарный склероз.

Описан шведским рентгенологом Ribbing S. в 1949 г.

Представляет собой множественный склероз диафизов длинных трубчатых костей. Проявляется у лиц в возрасте около 30 лет неопределенной болью в нижних конечностях.

Рентгенологически выявляется гомогенное утолщение коркового вещества диафизов длинных трубчатых костей. Прогноз благоприятный, процесс не прогрессирует.

Розке - де Тони - Каффи - Смит синдром (s. Roske - de Toni - Caffey - Smith). См.: *Каффи болезнь*.

Роланда перелом (f. Roland).

Под этим термином подразумевается оскольчатый перелом основания I пястной кости. Механизм повреждения - сильный удар по оси I пястной кости, фиксированной в положении приведения и сгибания.

В результате травмы возникает многооскольчатый перелом основания I пястной кости, линия перелома принимает форму перевернутой буквы У. Характеризуется припухлостью, деформацией, резкой болью в области I запястно-пястного сустава, ограничением отведения I пальца.

Рота - Бернхардта синдром (s. Rota - Bernhardt), паралич Бернхардта, неврит латерального кожного нерва бедра, корсетная невралгия, расстройство чувствительности Бернхардта, мералгия.

Описан независимо друг от друга русским врачом Рот В. К. и немецким невропатологом Bernhardt M. в 1895 г.

Характеризуется нарушением чувствительности по латеральной поверхности средней трети бедра в зоне иннервации латерального кожного нерва бедра. Может развиваться после операций в области тазобедренного сустава, связанных с растяжением или травматизацией латерального кожного нерва бедра. Иногда причиной является постоянная травматизация латеральной поверхности бедра одеждой. Ощущается чувство ползания мурашек, жжение, снижение в этой области температурной, тактильной и болевой чувствительности. Иногда развиваются трофические расстройства с местным гипертрихозом или выпадением волос.

Роттера - Эрба синдром (s. Rotter - Erb), остеохондродисплазия.

Впервые описан немецкими врачами Rotter W. и Erb W. в 1948 г.

Заболевание является системным понижением потенции мезодермальных зародышевых клеток к росту и дифференциации. Отмечены семейные случаи заболевания. Характеризуется малым или карликовым ростом, атрофией костей и мышц, врожденной расслабленностью сумочно-связочного аппарата с вывихами и подвывихами, нередко кифосколиозом. Наряду с этим развиваются контрактуры, связанные с Рубцовым перерождением мышц или с развитием множественных кожных складок. Подкожная основа компенсаторно гипертрофирована. Отмечается недоразвитие кистей и стоп, обусловленное укорочением пястных и плюсневых костей. Наблюдаются диспластические изменения и в других отделах скелета: брахицефалия, гипоплазия основания черепа, синхондрозы позвонков, разные размеры их тел, щели. Кости конечностей тонкие, укороченные. Встречаются множественные пороки развития внутренних органов.

Роше - Стерна синдром (s. Rocher - Steam). См.: Герена -Стерна синдром.

Роя - Марото - Кремпа - Куртрекуза - Алажила синдром (s. Roy - Maroteaux- Kremp - Courtrecuise - Alagille), дизостеосклероз.

Описан в 1968 г. группой авторов: Roy, Maroteaux, Kremp, Courtrecuisse и Alagille.

Относится к группе наследственных заболеваний, передающихся по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется в первые годы жизни. Низкий рост, повышенная ломкость костей, недоразвитие и разрушение зубов, атрофия зрительных нервов, бульварные параличи, атрофия мышц и кожи - характерные признаки этого заболевания. Рентгенологически проявляются утолщение, склероз костей свода и основания черепа, уменьшение или отсутствие пазух, склероз позвонков, ребер, ключиц, лопаток и костей таза с их гипоплазией. Длинные трубчатые кости также утолщены за счет коркового вещества, особенно в области диафизов, нередки их искривления и деформации.

Рубинштейна - Тейби синдром (s. Rubinstein - Taybi).

Описан американскими врачами Rubinstein J. и Taybi H. в 1963 г.

Является комбинированным врожденным нарушением. Характеризуется короткими, широкими дистальными фалангами первых пальцев кисти и стопы, аномалиями лица (гипертелоризм, клювовидный нос, антимонолоидные глазные щели, косоглазие, птоз), астигматизмом, катарактой, умственной отсталостью. Иногда наблюдаются аномалии черепа, внутренних органов, другие деформации скелета (грудины, позвоночного столба). Рентгенологически определяется гиперплазия фаланг первых пальцев кисти и стопы.

Русси - Леей синдром (s. Roussy - Levi), атаксия, арефлексия наследственная.

Впервые описан французскими патологами Roussy C. и Levi G. в 1926 г.

Наследуется по аутосомно-доминантному и аутосомно-рецессивному типу. Характерны: атаксическая походка, прогрессирующая атрофия мышц голени, наличие костных деформаций, полых стоп, кифосколиоза, отсутствие реакции зрачков на свет, снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, наличие положительного симптома Бабинского, расстройство глубокой чувствительности, нарушение координации движений, слабоумие.

Руста синдром (s. Rust), позвоночно-субокципитальная болезнь, Руста болезнь.

Описан немецким хирургом Rust J. N. в 1834 г.

Развивается в результате деструкции тел I и II шейных позвонков, ведущей к компрессии продолговатого мозга. Характеризуется болью и отечностью в области остистых отростков верхних шейных позвонков. При изменении положения больной поддерживает голову рукой. Заболевание проявляется также невралгией тройничного

нерва, параличом языкоглоточного нерва с гипотрофией языка. Иногда при сдавлении блуждающего нерва наблюдается тахикардия. Рентгенологически выявляются деструктивные изменения воспалительной или опухолевой этиологии тел I и II шейных позвонков.

Рустикого - Калера болезнь (m. Kahler), миеломная болезнь, множественная форма миеломной болезни, множественная миелома, плазмоцитомы.

Впервые описана в 1873 г. О. А. Рустиком, затем австрийским терапевтом Kahler O. в 1889 г.

Системное заболевание, сопровождающееся патологической пролиферацией плазматических клеток костного мозга. При этом чаще поражаются плоские кости, но и трубчатые кости также могут вовлекаться в процесс. Чаще наблюдается у лиц мужского пола в возрасте 50 - 60 лет и чрезвычайно редко у детей. Поражаются ребра, череп, кости таза, позвонки (в 50 - 70% случаев) и диафизы трубчатых костей. Изменения носят строго остеолитический характер. Заболевание начинается с общего упадка сил, потери работоспособности, ноющей боли в костях, значительного исхудания. Нередко возникают патологические переломы, чаще ребер, деформации, которые связаны не только с переломами, но и с корешковыми расстройствами, параличами. Наблюдается низкое артериальное давление. При биохимическом исследовании обнаруживают гиперпротеинемию, наличие в моче белка Бена - Джонса, гиперкальциемию. Нередко имеется анемия вследствие замещения костного мозга тканью опухоли.

Рентгенологически заболевание вначале проявляется рассеянным остеопорозом, позднее - множественными деструктивными очагами литического характера, которые быстро увеличиваются в размерах. Реакция окружающей ткани в виде склероза отсутствует. Тела позвонков уплощаются, напоминают рыбы позвонки. Костномозговая полость трубчатых костей расширена. В дальнейшем развивается кахексия. Метастазы наблюдаются в селезенке, печени, лимфатических узлах.

Диагностическое значение имеет пункция грудины, когда выявляют клетки с плазмой, окружающей эксцентрическое ядро. Прогноз неблагоприятный.

С

Сайриака синдром (s. Sugiах), Дэвиса - Коли синдром, синдром скользящего ребра, синдром скользящего реберного хряща.

Впервые описан английским хирургом Сугиах G. H. в 1919г.

Проявляется приступами сильной боли в передней стенке грудной

клетки, которые обычно симулируют стенокардию, тромбоз венечных артерий, межреберную невралгию, плеврит, спонтанный пневмоторакс, холецистит. Боль может иррадиировать в плечевой сустав и плечо той же стороны. В большинстве случаев боль обусловлена давлением на межреберный нерв или сопровождающие его симпатические волокна чрезмерно подвижных передних отделов VIII - X ребер при нарушении их костно-хрящевых соединений. Приступ боли может возникать при резком движении, повороте туловища, кашле, чихании, поднятии тяжести, занятиях спортом и т. п.

При обследовании больного выявляется патологическая подвижность передних концов упомянутых ребер, иногда наблюдается припухлость, болезненность в области их костно-хрящевых соединений. При надавливании на передний конец ребра можно вызвать приступ боли.

Салдино - Нуна синдром (s. Saidino - Noonan). См.: *Маевского синдром*.

Сальвиоли синдром (s. Salvioii), семейная нейро-эндокринная остеопатия.

Описан итальянским педиатром Salvioii G. в 1948 г.

Представляет собой семейно-наследственное, по-видимому, доминантное расстройство нейро-эндокринной системы, с нарушением минерального обмена, проявляющееся в детском возрасте. Характеризуется гипотонией мышц нижних конечностей, ограниченными участками атрофии, расстройством походки из-за поражения экстрапирамидной системы и хорео-атетоидными движениями, ригидностью, параличом мимических мышц. Наблюдаются распространенная боль в костях и суставах, спонтанные переломы, вторичные деформации костей, нарушение роста. Одновременно отмечается гипергенитализм, гинекомастия. При биохимическом исследовании крови выявляется, что содержание фосфора понижено, кальция - нормально.

Рентгенологически отмечается генерализованная равномерная атрофия костной ткани, в особенности - коркового вещества диафизов и ростковых зон. Прогноз неблагоприятный.

Санфилиппо синдром (s. Sanfilippo), мукополисахаридоз - III тип, полидистрофическая олигофрения, клеточная метакромазия, семейная олигофреническая полидистрофия.

Впервые описан Harris в 1961 г., затем Sanfilippo S. J. в 1963 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуется нерезко выраженными костными и соматическими изменениями, тугоподвижностью в суставах, резким снижением интеллекта. Изменения проявляются в значительно

меньшей степени, чем при других типах мукополисахаридозов. Помутнения роговиц нет. Отмечается дефицит энзимов. В моче много гепаран-сульфата.

Свифта - Фиера синдром (s. Swift - Feer). См.: *Фиера синдром*.

Севера болезнь (m. Sever). См.: *Шинца - Хаглунда болезнь*.

Сельтера - Свифта - Фиера синдром (s. Setter - Swift - Peer). См.: *Фиера синдром*.

Сестана - Лежонна синдром(s.Cestan - Lejonne). См.: *Эрба болезнь*.

Сигала - Каттана - Маму синдром (s. Siegal - Cattan - Mamon), периодическая болезнь Реймана, хронический семейный полисерозит, пароксизмальный небактериальный перитонит с плевроперикардиальной и артикулярной реакцией, периодическая семейная болезнь, периодический перитонит.

Впервые описан французским врачом Siegal S. в 1945 г.

Представляет собой семейно-наследственное аллергическое заболевание, чаще поражающее мужчин. Характеризуется периодическими приступами повышения температуры, болевыми перитонеальными кризами, болью в суставах, иногда с явлениями артрита. Промежутки между приступами неодинаковые. Кроме этих характерных симптомов, наблюдаются также рецидивирующая эритема, рецидивирующий полисерозит с явлениями поражения почек (появлением в моче белка, цилиндров, эритроцитов). Остаточный азот в сыворотке крови повышен. Артериальное давление периодически повышается.

Сильвершельда синдром (s. Silfverskiöld), атипичная ахондроплазия, множественная остеохондропатия, синдром Моркио - Сильвершельда.

Описан шведским ортопедом Silfverskiöld N. в 1925 г.

Характеризуется диспропорциональным низким ростом, короткими конечностями, большой головой, расплюсненным носом, широкой грудной клеткой, лордозом, сочетающимся со сгибательными контрактурами бедер. Нередко отмечается *coxa vara, genu valgum*, болтающиеся суставы. Рентгенологически выявляется нарушение энхондральной оссификации, особенно на нижних конечностях, расширение эпифиза и метафиза бедренной и в меньшей степени других костей верхней и нижней конечностей, снижение плотности костей.

Сименса - Блоха синдром (s. Siemens - Bloch). См.: *Блоха -*

Сульцбергера синдром.

Симмондса болезнь (m. Simmonds). См.: *Бехтерева болезнь.*

Сириакса синдром (s. Cugiax), подвижный реберный хрящ, подвижное ребро.

Смита перелом (f. Smith), сгибательный перелом дистального метаэпифиза лучевой кости, передний маргинальный перелом лучевой кости с подвывихом лучезапястного сустава.

Описан Smith R. W. в 1841 г.

Встречается редко, возникает в результате падения на кисть, находящуюся в положении ладонного сгибания. Дистальный отломок лучевой кости, в отличие от перелома Коллеса, смещается обычно в ладонную сторону. Линия перелома проходит от ладонной поверхности лучевой кости к суставу. Вместе с дистальным отломком в ладонную сторону смещаются кости запястья, создавая впечатление подвывиха в лучезапястном суставе. Кисть устанавливается в положение небольшой пронации, сгибания и отклонения в лучевую сторону. Характер перелома уточняется с помощью рентгенограмм, произведенных в двух проекциях.

Сокольского - Буйо болезнь (m. Bouillaud), острый суставной ревматизм, ревматический полиартрит, Буйо болезнь.

Описан французским врачом Bouillaud J.V. в 1832 г. Более подробное описание представлено отечественным терапевтом Г. И. Сокольским в 1836 г.

Острое заболевание инфекционной этиологии. Характеризуется преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы (эндокардит, миокардит). Реже, в 45% случаев, в клинической картине преобладают изменения со стороны суставов, которые проявляются высокой температурой, сильной болью, припухлостью, гиперемией кожных покровов в области суставов, наличием серозного выпота. Вследствие сильной боли больные придают конечностям положение сгибания, нередко развиваются сгибательные контрактуры, однако пораженные суставы не анкилозируются. После ликвидации приступа функция сустава восстанавливается. Чаще других поражаются коленные, голеностопные, лучезапястные и локтевые суставы. Заболевание носит приступообразный характер, при этом в процесс вовлекаются то одни, то другие суставы. При рентгенологическом исследовании пораженных суставов выявляется остеопороз эпифизов, который носит нервнорефлекторный характер и зависит от интенсивности и продолжительности патологического процесса.

Спайре синдром (s. Spira).

Впервые описан английским врачом Spira L. в 1928 г. Заболевание обусловлено длительным приемом воды, содержащей избыточное количество фтора. Характеризуется дистрофическими изменениями эмали, повышенной ломкостью волос, даже полным их выпадением. Наблюдаются зудящие дерматозы, язвенный стоматит, характерны также запоры с коликами. Отмечаются ограничение движений в позвоночном столбе, пораженных суставах, парестезии дистальных отделов конечностей, особенно верхних, ночные судороги мышц бедер, стоп, кистей. Рентгенологически отмечается склероз костной ткани, оссификация связок и сухожилий у места их контакта с надкостницей, оссификация продольных связок позвоночного столба. При биохимическом исследовании крови содержание кальция в сыворотке не нарушено.

Стейнброекера синдром (s. Steinbrocker), плече-кистевой синдром, рефлексорная дистрофия верхней конечности.

В 1948 г. американский невропатолог Steinbrocker O. описал так называемый плече-кистевой синдром и объяснил его вегетативно-дистрофическим процессом, обусловленным дегенеративными изменениями шейных межпозвоночных дисков.

Плече-кистевой синдром встречается довольно редко. Боль в области кисти начинается одновременно или последовательно с болевым синдромом в области плеча. Вскоре появляются отек и тугоподвижность кисти и пальцев, сгибательные контрактуры. Из-за отека исчезают кожные складки. Кожа становится гладкой, натянутой, блестящей, бледно-цианотичной, температура ее снижается. На этом фоне прогрессирует гипотрофия и сморщивается ладонный апоневроз. Рентгенологически обнаруживается диффузный остеопороз кисти и головки плеча. Нередко сочетается с плече-лопаточным периартритом.

Стиклера болезнь (m. Stickler), врожденная артроофтальмопатия.

Описана американским врачом Stickler G. B. в 1965 г.

Врожденное наследственное заболевание, напоминающее по клинической картине болезнь Морфана. Передается по аутосомно-доминантному типу. Проявляется в раннем детстве. Характеризуется деформацией суставов с переразгибанием в коленном, локтевом и межфаланговых суставах.

Больные жалуются на боль по утрам и ограничение движений в суставах. Отмечаются микрогнатия, невыразительное лицо, миопия, расщепление твердого и мягкого неба, снижение слуха. Рентгенологически выявляется дисплазия эпифизов, расширение концов длинных трубчатых костей, снижение высоты тел позвонков, неравномерность суставных щелей. С возрастом наступают вторичные дегенеративные изменения в суставах, появляются кисты в эпиметафизарных областях, сужение или полное

исчезновение суставных щелей, вплоть до костного анкилоза.

Стилла болезнь (m. Still), ревматоидный артрит детей, атрофические артриты, хронический ревматоидный артрит, юношеский деформирующий артрит.

Описана английским педиатром Still G. F. в 1897 г.

Этиология не уточнена. Существует теория об инфекционном происхождении болезни и о генетически обусловленной предрасположенности. Возникает в первые годы жизни. Характеризуется воспалительными изменениями в периартикулярных тканях, образованием выпота в суставную щель, деструкцией суставных поверхностей, ограничением подвижности, а в последующем - анкилозированием суставов, увеличением лимфатических узлов, особенно в подмышечных впадинах и в области локтевых суставов. Вторичная анемия, лейкопения, увеличение СОЭ, светло-коричневая пигментация кожи, иридоциклит, плеврит, перикардит часто сопутствуют данной патологии. Рентгенологически выявляется остеопороз суставных концов, костная атрофия, в поздних стадиях - анкилоз.

Съегрена синдром (s. Sjögren), внесуставной ревматоидный полиартрит.

Описан шведским офтальмологом Sjögren H.C. в 1933 г.

Особая клиническая форма ревматоидного полиартрита, при которой доминируют такие внесуставные признаки, как воспалительные явления со стороны глаз, слизистой оболочки рта и глотки. У больных обнаруживают сухой кератоконъюнктивит, при котором слезная секреция исчезает, вызывая весьма неприятное ощущение сухости век или наличия постороннего тела, в дальнейшем возникают изменения роговицы, достигающие до ее изъязвления. Патологическая картина изъязвлений склеры весьма напоминает картину узелков при ревматоидном полиартрите. Явления со стороны слизистой оболочки рта и глотки обусловлены исчезновением слюнной секреции, высыханием и покраснением слизистой. У больных появляются затруднения при глотании и жевании, легко разрушаются зубы, увеличиваются размеры околоушных, поднижнечелюстных и подъязычных слюнных желез. В далеко зашедших случаях могут появляться поражения и других слизистых оболочек (желудка, прямой кишки, влагалища).

Т

Таратынова болезнь См.: Хэнда - Кристиана - Шюллера болезнь.

Тевенара синдром (s. Thevenaid), семейная язвенно-мутилирующая

акропатия, сенсорная нейропатия Дени - Брауна.

Впервые описан французским врачом Thevenaid A. в 1942 г.

Представляет собой аутосомно-доминантное наследственное заболевание с варибельной экспрессивностью, в основе которого лежит врожденное поражение периферического нейрона, ведущее к акроостеолиту. Синдром проявляется в детском возрасте и характеризуется симметричными расстройствами трофики дистальных отделов конечностей с нарушением тактильной, иногда болевой чувствительности, акроцианозом, изъязвлением концевых фаланг, иногда спонтанной ампутацией. Пальцы утолщены (колбасообразные пальцы). Иногда отмечается поражение экстрапирамидных путей, повышение сухожильных рефлексов, положительный симптом Бабинского. Наблюдаются abortивные формы с маловыраженной симптоматикой.

Турнера - Кизера синдром (s. Turner - Kieser), костно-ногтевой дизостоз, наследственная костно-ногтевая дисплазия, костно-ногтевая диспластическая альбуминурия, Фонга синдром, Остеррейхера - Фонга синдром.

Описан американским врачом Turner J. W. в 1933 г., затем немецким врачом Kieser W. в 1939 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу. Проявляется в детском возрасте. Характеризуется гипоплазией ногтей, чаще первых, недоразвитием или отсутствием надколенника, гипоплазией головки лучевой кости, недоразвитием лопаток, пигментацией радужной оболочки. Нередко этой патологии сопутствует протеинурия (в 30% случаев), нарушение функции почек. Рентгенологически определяется недоразвитие костей таза, гипоплазия эпифизов дистального конца бедренных, плечевых костей, вывих или подвывих головок лучевых костей.

Тей - Сакса болезнь (m. Tay - Sachs), церебромакулярная дегенерация, амавротическая идиотия, ранняя детская идиотия, липоидоз нервной системы, липоидозный ганглиозит, псевдо-Гурлера синдром, нейро-висцеральный семейный липоидоз, ганглиозидоз.

Впервые описана английским офтальмологом Tay W. в 1881 г. и американским невропатологом Sachs B. в 1887 г.

Заболевание наследственное, семейное, передается по аутосомно-доминантному типу. Проявляется в первые месяцы жизни. Характеризуется нарушением жирового обмена, поражением головного и спинного мозга, спинальных ганглиев. Дети сонливы, апатичны, малоподвижны, не сидят, не ходят. Поражены внутренние органы, но меньше, чем при болезни Нимана - Пика, сходной с данной патологией и имеющей один генез. Типичным признаком амавротической идиотии Тей - Сакса является картина глазного дна:

атрофия дисков зрительного нерва и вишнево-красное пятнышко в макулярной области. Нистагм, косоглазие, слепота, слабоумие, мышечная слабость, сосудисто-двигательные расстройства сопровождают данное заболевание.

Костная система также поражена: корковое вещество костей истончено, остеопороз, нарушение оссификации эпифизов, с течением времени возникают эпифизиты, нарушение функции суставов. Болезнь прогрессирует, дети нежизнеспособны.

Тейби синдром (s. Taubi), отопалатодигитальный синдром.

Описан Taubi H. в 1962 г.

Характеризуется сочетанием дисплазии костей, низким ростом, расщеплением неба, специфическим лицом, глухотой, недоразвитием подбородка, гипертелоризмом, микро-стомией, микрогнатией. Наблюдаются также деформация грудной клетки, короткое туловище, ограничение разгибания и супинации предплечья, короткие широкие I пальцы кисти и стопы, недоразвитие речи. Синдром, вероятно, передается по аутосомно-рецессивному типу; поражаются главным образом мальчики.

Тейчлендера синдром (s. Teutschländer), прогрессирующий липоидокальциноз, прогрессирующий липогранулематозный кальциноз, липокальциогранулематоз, множественный липогранулематозный кальциноз, универсальный интерстициальный кальциноз, липоидокальциевая подагра, прогрессирующий внутримышечный липогранулематоз, дистрофический металипоидический кальциноз.

Впервые описан немецким патологом Teutschländer O. в 1935 г.

Заболевание обусловлено расстройством диэнцефально-гормональной регуляции с нарушением холестерина и минерального обмена. Имеют значение и наследственно-конституциональные факторы. Характеризуется нарушением общего состояния, постепенным развитием плотных болезненных очагов, расположенных в синовиальных сумках в области крупных суставов и проходящих вблизи них сухожилий и мышц. Затем очаги уплотнения размягчаются, появляется флюктуация. В области фасций и серозных оболочек - липоидные отложения с образованием вторичных гранулем без особой тенденции к обызвествлению. В стадии размягчения узлов отмечается повышение температуры. Нередко наблюдается также нарушение обмена с гиперхолестеринемией, дистрофией мышц, склеродермией и остеопорозом.

Тибирже - Вайссенбаха синдром (s. Thibierge - Weissenbach), склеродермия, склеродактилия.

Описан Thibierge E. и Weissenbach R. в 1911 г.

Характеризуется одновременным наличием болезни Рейно, склеродактилии, отложения извести в подкожной основе и катаракты. Диагноз склеродермии устанавливается на основании свойственной этому заболеванию склероатрофии кожи на костных выступах, депигментации и склероза в форме полосок, склеродактилии и частичного облысения. При склеродермии Тибирже - Вайссенбаха, кроме перечисленных симптомов, встречаются явления некроза и отложение солей кальция в области дистальных фаланг пальцев кистей.

Тимана синдром (s. Thiemann), Тимана - Флейшнера болезнь, аваскулярный некроз фаланг пальцев кисти, остеохондрит метакарпальных и метатарзальных костей.

Описан немецким хирургом Thiemann Н. в ,1909 г.

Характеризуется поражением эпифизов фаланг пальцев кистей и стоп, которое чаще проявляется у юношей. Обычно поражаются эпифизы средних фаланг II - III пальцев кисти, проксимальной фаланги I пальца стопы, I плюсневой кости. Соответствующие пальцы укорочены. Движения в межфаланговых суставах нарушаются. **Рентгенологически** определяется уменьшение размеров пораженных эпифизов, их рассасывание.

Титце синдром (s. Tietze), остеохондрит ребра.

Описан немецким хирургом Tietze А. в 1921 г.

Этиология неясна. Характеризуется деформацией, припухлостью, болью в области реберно-грудинных сочленений при пальпации, глубоком дыхании, кашле. Реберные хрящи окостеневают, нарушается подвижность грудной клетки, снижается дыхательная функция. Иногда протекает с повышенной температурой. Начало заболевания острое, подострое.

Тревога болезнь (m. Trevor), гемимелическая форма эпифизарной дисплазии, тарзомегалия, тарзоэпифизарная аклазия.

Впервые описана Mouchet, Belot в 1926г. TrevoitВ 1950г. выделил ее в отдельную нозологическую единицу, дав свой термин - тарзоэпифизарная аклазия.

Эпифизарная гемимелическая дисплазия - редкое заболевание, относящееся к группе эпифизарных дисплазии скелета и возникающее в детском возрасте вследствие поражения одной половины эпифиза. Вначале многие авторы относили данную патологию к остеохондроме, однако гистологические исследования последних лет (Г. И. Лаврищева и А. Г. Печерский, 1974) позволили охарактеризовать эту патологию как диспластический процесс, проявляющийся задержкой формирования субхондральной костной пластинки и продолжением костеобразования на основе незакрывшейся в срок ростковой зоны суставного эпифиза.

Продолжающийся рост пораженной поверхности обуславливает не только его функциональную структуру, но и форму. Заболевание чаще поражает лиц мужского пола в возрасте 3-14 лет. Наиболее частая локализация заболевания: таранная кость, проксимальный или дистальный эпифиз большеберцовой кости, дистальный конец бедренной кости. Описаны поражения и на верхней конечности.

Рентгенологически при этом заболевании отмечают увеличение половины эпифиза, которое приводит к деформации сустава, искривлению оси конечности. В измененном суставе ограничен объем движений. При ходьбе наблюдаются хромота и боль. В ряде случаев можно обнаружить анатомическое укорочение пораженного сегмента. Заболевание прогрессирует.

Трелета синдром (s. Trelat), соединительнотканное образование в подколенной ямке, складчатая кожа.

Впервые описан Trelat в 1869 г.

Наследственная патология, передается по доминантному типу, нередко встречаются и спорадические случаи, не исключена аутосомно-рецессивная передача заболевания. Для данного синдрома характерным являются: соединительнотканное доброкачественное образование в области подколенной ямки, полное или частичное недоразвитие надколенника или наличие двух недоразвитых, гипоплазия пальцев, синдактилия, увеличение больших пальцев стопы, дисплазия ногтей, scrotum bifida, крипторхизм, недоразвитие половых губ, наличие паховых грыж, складчатость и истончение кожи, расщепление губ и незаращение неба. Отмечается ряд неврологических расстройств, обусловленных невритом седалищного нерва, который нередко оказывается включенным в соединительнотканное образование в области подколенной ямки. Верхние конечности, как правило, не поражены. Нередко наблюдается изъязвление слизистой оболочки ротовой полости.

Труэлля - Жюне синдром (s. Troell - Junet), акромегалоидный гипертиреоз с гиперостозом, акромегало-тиреоидный комплекс.

Описан независимо друг от друга шведским врачом Troell N. A. и швейцарским терапевтом Junet R. M. в 1938 г.

Развивается в результате гиперфункции гипофиза либо нарушения функции щитовидной железы. Встречается у пожилых женщин. Характеризуется акромегалией, гиперостозом свода черепа и других костей скелета, увеличением и гиперфункцией щитовидной железы, иногда одновременно встречается сахарный диабет.

Турейна синдром (s. Touraine), синдром Турейна - Солента - Голле, остсодермопатия, пахидермопериостоз, синдром пахидерматита - пахипериостита - остеофитом.

Описан совместно французскими врачами Touraine H., Solente G. и

Golle I.b 1935 г.

Представляет собой генерализованный остеосклероз, связанный с дисфункцией эндокринной системы либо с нарушением диэнцефальной регуляции. Наблюдаются семейные случаи с нерегулярно-доминантным наследованием и спорадические случаи. Поражаются только мужчины. Характеризуется утолщением и складчатостью кожи на лице, волосистой части головы, кистях и стопах. Сальные железы кожи гиперплазированы, секреция их обильная. Наблюдаются двусторонние симметричные костные разрастания на конечностях, особенно в дистальных отделах; пальцы на кистях и стопах утолщены, ногти деформированы, относительное удлинение конечностей. Отмечается повышенное выделение с мочой эстрогенов. Заболевание прогрессирует медленно, достигает максимума в третьем десятилетии.

Турнера синдром, повреждение межкостного тыльного нерва предплечья.

Наблюдается при повреждении заднего межкостного нерва предплечья сместившимися отломками лучевой кости при ее переломе в нижней трети. Характеризуется выраженным отеком кисти и пальцев, нарушением функции, болью, остеопорозом, вызванными нейротрофическими изменениями.

Турпина синдром (s. Turpin). См.: *Турпина - Коста синдром*.

Турпина - Коста синдром (s. Turpin - Cost), бронхо-пищеводная эктазия с пищеводно-трахеальной фистулой и позвоночно-реберными пороками развития, синдром Турпина.

Впервые описан французскими педиатрами Turpin R., Levoine I. M., Chassagne P. в 1949 г.

Представляет собой эмбриопатическое нарушение развития трахеи, бронхов, пищевода, позвоночного столба и ребер. Характеризуется врожденными бронхоэктазами, увеличением пищевода и сообщением его с трахеей, пороками развития позвоночного столба (увеличение количества позвонков, их расщепление и другое), а также пороками развития ребер (чаще агенезией первых ребер).

У

Уиппля синдром (s. Whipple), артро-перикардитическая стеаторея, липодистрофия кишок, липофагический гранулематоз кишок, нетропическое спру, идиопатическая стеаторея.

Описан американским патологом Whipple G.H. в 1907 г.,

Обусловлен нарушением всасываемости жира в кишках, возможно, вследствие поражения стенки кишки микробами и нарушения

жирового обмена. Поражает преимущественно мужчин среднего возраста. Развивается после непродолжительного нетипичного продромального периода. Характеризуется стеатореей, метеоризмом, спазмами кишок, прогрессирующей кахексией, гипотонией, адинамией, иногда отеками в связи с гипоальбуминурией. Нередко имеет место авитаминоз с поражением кожи и слизистых.

Обычно в дальнейшем развивается полиартрит, полисерозит, васкулит, эндокардит. Иногда наблюдается мезаденит или даже генерализованная лимфаденопатия. Отмечается гипохромная анемия, уменьшение содержания в крови белков, холестерина, кальция.

Улингера болезнь (s. Uehlingera), пахидермонериостоз, генерализованный гиперостоз с пахидермией, гипертрофическая остеодермопатия, акропахидермия с пахипериостозом, идиопатический семейный генерализованный остеофитоз, идиопатическая гипертрофированная остеоартропатия, акромегалоидный остеооз, костная и кожная мегалия, остеофитоз Фридрейха - Эрба - Арнольда.

Описана швейцарским патологом Uehlinger E. в 1941 г. Аутосомнодоминантное наследственное заболевание, признаки которого проявляются в подростковом возрасте, чаще поражаются мужчины. Для данной патологии характерны искривление пальцев кистей, стоп, гиперплазия мягких тканей, диспропорция длинных трубчатых костей, утолщение и гипергидроз стоп и кистей. Себорея кожи, птоз век, жирная кожа лица и головы, частые блефариты, боль в суставах, последние увеличены в объеме и деформированы. Рентгенологически выявляется склероз костей, утолщение коркового вещества с периостальными наслоениями, спонгиоза рарефицирована. Кости черепа утолщены, фронтальные синусы увеличены, оссификация межпозвоночных связок, гиперостоз мелких суставов (межпозвоночных, костовертебральных, межфаланговых и др.).

Ульриха синдром (s. Ullrich), врожденная атоническая склеротическая мышечная дистрофия.

Описан немецким педиатром Ullrich O.

Проявляется с рождения. Характеризуется слабозразвитой мускулатурой дистальных отделов конечностей, контрактурами приводящих и сгибающих мышц, ограничением отведения и сгибания в плечевых и тазобедренных суставах. Нередко образуется кифосколиоз. Выражена общая астения, гипергидроз, сухожильные рефлексы нормальные или усиленные, интеллект не снижен. Болезнь не прогрессирует, однако прогноз неблагоприятный из-за интеркуррентных заболеваний, чаще всего пневмонии.

Ульриха - Фейхтигера синдром (s. Ullrich - Feichtiger),

дискранио-пиго-фалангия, ростокский дегенеративный тип.

Описан немецким врачом Feichtiger в 1942 г.

Множественный порок развития, обусловленный генетически, или эпигенетически перистатическое расстройство. Психическое развитие нормальное. Выражение лица типичное: узкая глазная щель, опущенный угол носа, выступающий большой уродливый лоб. Ушные раковины деформированы с развитием преаурикулярного ушного придатка и плоскими ушными раковинами (кошачьи уши), микрогенией, волчьей пастью. Глаза маленькие, колабома радужной оболочки, помутнение роговицы, потеря слуха. Развивается дополнительный палец, реже несколько придактов пальца, дисфалангия. Нарушено развитие половых органов: гипоспадия, крипторхизм. Иногда отмечаются деформации стоп, пороки развития сердца, почек, кишок.

Ульриха - Фремерея - Дона синдром (s. Ullrich - Fremerey-Dohna), дизэнцефалодерматофакция, дискраниодизопия, синдром Фремерея - Дона - Ульриха.

Впервые описан немецким врачом Fremerey-Dohna Н. в 1952г.

Заболевание связано с поражением плода. Характеризуется малым ростом, треугольной формой черепа, микрогенией, микростомией, „птичьим лицом”, врожденной катарактой и другими пороками развития глаз, гипотрихозом, склеротически-атрофическими изменениями кожи в области вентральных сегментов черепа, очаговой лейкодермией.



Фанкони болезнь (m. Fanconi), анемия Фанкони, семейная пернициозоподобная анемия у детей, конституциональный панмиелофтиз с множественными пороками развития, апластическая анемия с врожденными аномалиями - тип Фанкони.

Описан швейцарским педиатром Fanconi G. в 1927 г.

Конституциональная панмиелопатия, сочетающаяся с множественными пороками развития, с простой рецессивной наследственностью. Встречаются также спорадические случаи заболевания. Характеризуется малым или карликовым ростом, инфантилизмом, гипогенитализмом. Череп маленький, отмечаются пороки развития кистей, гипо- или аплазия неба, пороки развития почек, аномалии пигментации кожи, микрофтальмия, косоглазие. Рефлексы повышены, особенно коленный, где иногда удается вызвать клонус. Характерны лабораторные показатели: гиперхромная микроцитарная анемия, лейкопения с псевдопельгеровскими ядерными структурами, тромбопения. Костный мозг гипопластично-апластичный, содержит жир. Осмотическая и механическая

резистентность эритроцитов не нарушена.

Фанкони - Альбертини - Целльвегера синдром (s. Fanconi - Albertini - Zellweger), псевдорахитическая ацидогическая остеопатия. Описан швейцарскими врачами Fanconi J, Albertini A., Zellweger H. в 1948 г.

Конституциональное нарушение обмена с ацидозом и остеопатией. Характеризуется пропорционально малым ростом новорожденного при сохранении нормальной массы тела. Выражение лица характерно: выступающий лоб, узкая щелевидная складка между веками, нерезкий гипертелоризм, глубокий и широкий угол носа, суженные носовые ходы, постоянно открытый рот с выступающей нижней челюстью, макроглоссия, микро- и гиподонтия, множественные диастемы, дисплазия ушной раковины, шея короткая, хронический блефаро-конъюнктивит. Наблюдаются врожденные пороки сердца.

В сыворотке крови обнаруживают уменьшение содержания белка, кальция, щелочных резервов. В моче - альбумины, лейкоциты, цилиндры, аминокислоты. В спинномозговой жидкости определяется повышенное содержание белка, положительная реакция с коллоидным золотом. Рентгенологически на фоне системного остеопороза отмечается недоразвитие ядер окостенения, расширение ростковых зон, искривление метафизов и диафизов, псевдопереломы.

Фанкони - Дебре - де Тони болезнь (m. Fanconi - Debre -de Toni), гипофосфатемическая почечная остеопатия, фосфататный диабет, вторичный гиперпаратиреоидизм, рахитоподобная болезнь, почечный рахит, гипофосфатемия.

Описана итальянским педиатром de Toni J. в 1933 г., французским врачом Debre R. с соавт. в 1934 г. и швейцарским педиатром Fanconi J. в 1936 г.

Наследственное заболевание, связанное с энзимным дефектом в почечных канальцах, нарушением реабсорбции фосфатов, ведущих к гипофосфатемии. Причиной заболевания считают гиповитаминоз D, возникающий в результате недостаточного поступления в организм эргокальциферола с пищей и нарушения естественного его образования в организме. Начальные признаки болезни появляются в первые месяцы и годы жизни. Характеризуется низким ростом, рахитическими деформациями грудной клетки, варусными деформациями бедер, голеней и стоп. Искривления наблюдаются и в костях верхних конечностей. Возникает дистрофия костной ткани, неправильное развитие скелета с много-плоскостными деформациями на фоне хронического нарушения фосфорно-кальциевого обмена.

Рентгенологически определяются остеопороз костей верхних и нижних конечностей, расширение эпифизарных зон,

вздутие метафизарных отделов длинных трубчатых костей, широкопетлистая структура губчатого вещества. У взрослых наблюдаются остеомалации, боль, миопатия, гипофосфатемия, увеличение выделения с мочой аминоксизота, фосфатов, оксипролина. Нарушается кислотно-щелочное равновесие, активность щелочной фосфатазы повышена. Иногда наблюдаются патологические переломы. Интеллект не снижен.

Фанкони - Шлезингера синдром (s. Fanconi - Schlesinger). Описан совместно Fanconi G., Girardet P., Schlesinger R., Butler N., Blaek J. в 1952 г.

Представляет собой хроническое нарушение кальциевого и фосфорного обмена с остеосклерозом, нарушением физического и психического развития. Характеризуется малым ростом, олигофренией, общей дистрофией, гипертензией. Выражение лица своеобразное, гипертелоризм, круглый, выпуклый лоб, открытый рот, гипоплазия нижней челюсти, часто конвергирующее косоглазие. В анамнезе запор, понос, рецидивирующие приступы лихорадки. В сыворотке крови резко увеличено содержание кальция и фосфора, умеренное увеличение холестерина, в терминальных стадиях увеличение остаточного азота. В моче - белок, увеличенное содержание кальция и фосфора, сниженный клиренс мочевины. Рентгенологически определяется склероз основания черепа, преждевременное синостозирование костей черепа, нефрокальциноз.

Фарбера синдром (s. Farber), диссеминированный липогранулематоз - тип Фарбера.

Описан американским педиатром Farber s.b 1952 г.

Врожденное нарушение обмена липоидов и мукополисахаридов, проявляющееся уже в грудном возрасте с медленным прогрессированием и неблагоприятным прогнозом. Характеризуется хрипотой, затруднением глотания, рвотой, одышкой, множественными припуханиями в области суставов, контрактурами, гиперемией кожи в этих участках. Под кожей множественные гранулемы, печень увеличена. Рентгенологически в костях определяются множественные очаги деструкции.

Февра - Лангепена синдром (s. Fevre - Languerpin), синдром Шампиона - Грегана - Клейна, синдром Копитса, синдром Копитса - Матолси, птеригий подколенной ямки.

Описан французскими врачами Fevre M., Languerpin A. в 1962 г.

Врожденный множественный порок развития с рецессивной, реже доминантной наследственностью. Характеризуется крипторхизмом, расщеплением мошонки, аплазией или гипоплазией больших половых губ. На коже множественные невусы и пятна цвета кофе с молоком. Одновременно наблюдается фистула нижней губы, губно-

небная щель, синдактилия, крыловидные складки кожи в области промежности и подколенной ямки в области прохождения седалищного нерва, нарушение походки, деформации стоп.

Фейербанка болезнь (m. Fairbank), множественная эпифизарная дисплазия, генерализованный остеохондрит, атипичная ахондроплазия; периферическая форма атипичной ахондроплазии, множественное нарушение эпифизов, поздняя множественная эпифизарная дисплазия, множественный эпифизарный дизостоз, Риббинга болезнь, Риббинга - Мюллера болезнь.

Описана наиболее полно английским радиологом Fairbank T. в 1935 г. Наследуется как по доминантному, так и по рецессивному типу. Характеризуется нарушением процесса развития эпифизов трубчатых костей в виде их гипоплазии и инконгруэнтности. Проявляется низким ростом, деформацией суставов конечностей, контрактурами и болевым синдромом, брахидактилией и врожденным подвывихом или вывихом надколенника, нарушением походки и ограничением движений в суставах, искривлением оси нижних конечностей, слабостью сумочно-связочного аппарата, плосковальгусной деформацией стоп, с неправильной пальцевой дугой. Рентгенологически определяются также подвывихи головок лучевых костей и фрагментация мелких костей запястья. Позвоночный столб нормальный или изменения его напоминают болезнь Шойермана - Май.

Феллинга синдром (s. Foiling), фенилкетонурия, фснилурия, фенилпировиноградная олигофрения, фенилпировиноградная имбецильность, альфа-кетоникислотная олигофрения. Описан норвежским врачом Foiling J. A. в 1934 г. Наследственное рецессивное нарушение обмена аминокислот. Характеризуется задержкой физического и психического развития (малый рост, инфантилизм, тяжелая олигофрения). Отмечаются двигательные расстройства: ригидность, хореоатетотические миоклонические гиперкинезы. При стоянии и ходьбе развивается кифотическая осанка, положение сгибания в тазобедренных и коленных суставах (поза питекантропа). Рефлексы повышены. Наблюдаются эпилептиформные припадки. Общая недостаточность пигментации, повышенная светочувствительность, склонность к фотодерматозам, гипергидроз с характерным неприятным мышинным запахом. Вторичная экзематизация кожи и склонность к развитию импетиго. Нередко наблюдаются также другие пороки развития: spina bifida, заячья губа, волчья пасть и др.

В сыворотке крови отмечается уменьшение сахара, кальция, щелочных резервов. В моче определяется повышенное содержание фенил-альфа-кетоновой кислоты.

Фелти синдром (s. Felty), ревматоидный артрит со сплено-аденомегалией.

В 1924 г. американский врач Felty A. R. из группы хронических неспецифических полиартритов выделил своеобразный клинический синдром: полиартрит, спленомегалия и лейкопения, главным образом за счет уменьшения количества нейтрофильных гранулоцитов.

Наряду с тремя основными симптомами у этих больных отмечается умеренное увеличение лимфатических узлов и пигментация кожи на открытых участках тела. Возникает заболевание обычно в подростковом возрасте. Характеризуется хроническим прогрессирующим течением: заболевание чаще всего начинается, как первично хроническое. Начальная стадия характеризуется поражением преимущественно суставов. Со стороны крови отмечаются умеренно выраженная лейко- и нейтропения. Анемия и тромбопения отсутствуют. Во второй стадии отчетливо выражены селезеночно-суставной синдром с явлениями лейкопении. В третьей стадии общее состояние резко нарушается. Наблюдается выраженная слабость, вялость, адинамия, развивается кахексия. Кожа сухая, на открытых частях тела появляется желтовато-коричневая пигментация. Выражена деформация суставов с подвывихами фаланг пальцев кистей и стоп. Развивается остеопороз и атрофия мышц. Передвижение больных резко затруднено.

Гематологические данные характеризуются выраженной гипохромной анемией, умеренной тромбопенией, резкой лейкопенией с нейтропенией, достигающей до степени агранулоцитоза, относительным лимфо- и моноцитозом. В этот период наблюдаются частые обострения полиартрита с высокой температурой, иногда ознобами и потами.

Ферста - Острема синдром (s. Furst - Ostrum), Острема - Ферста синдром.

Описан американскими врачами Furst W. и Ostrum H. W. в 1942 г. Представляет собой комплекс врожденных аномалий - платибазия, синостоз шейных позвонков, сочетающиеся с высоким расположением лопатки.

Фиссанже - Леруа синдром (s. Fiessinger – Leroy). См.: *Рейтера болезнь*.

Фиссанже - Леруа - Рейтера синдром (s. Fiessinger -Leroy - Reiter). См.: *Рейтера болезнь*.

Фишера синдром (s. Fischer), синдром Бушке - Фишера.

Описан немецким дерматологом Fischer H. в 1921 г.

Является доминантно-наследственным заболеванием эктодермы. Проявляется в раннем детском возрасте и характеризуется ладонно-

подошвенным гиперкератозом с гипергидрозом, онихотрихозом, впоследствии онихолизисом, редким ростом волос на волосистой части головы, бровях, ресницах. Дистальные фаланги пальцев кистей и стоп палицепоподобно утолщены за счет увеличения костной основы.

Фогта синдром (s. Vogt). См.: *Ваарденбурга синдром*.

Фолькмана болезнь (m. Volkmann), гипоплазия малоберцовой кости и вальгусное искривление стопы, синдром Мастрогастино.

Описана немецким хирургом Volkmann R. в 1873 г. Спорадическое заболевание, проявляется с рождения. Характерным для данного заболевания являются: укорочение и деформация голени, полное или неполное недоразвитие малоберцовой кости, укорочение и утолщение больше-берцовой кости, вальгусное отклонение стопы, нередко вывих или подвывих ее и недоразвитие костей предплюсны, плюсны, пальцев. Движения в голеностопном суставе ограничены. Стопа обычно находится в положении стойкого подошвенного сгибания, мышцы на пораженной стороне недоразвиты.

Фолькмана контрактура (с. Volkmann), паралич Фолькмана, мышечная контрактура Фолькмана, ишемический паралич, ишемическая мышечная контрактура.

Описана немецким хирургом Volkmann R. в 1881 г.

Контрактура предплечья и кисти, реже стопы, в результате рубцового перерождения мышц травматического происхождения. Развивается обычно у детей и подростков после переломов в области локтевого, реже, коленного, суставов вследствие сдавления сосудов и нервов нарастающей гематомой при неудовлетворительной репозиции отломков или иммобилизации конечности глухой гипсовой повязкой. Вначале появляются расстройства чувствительности, бледность, цианоз, парестезия дистальнее места повреждения, резкая боль при пассивных движениях пальцев и ограничение их активных движений. Одновременно наблюдается выраженный отек в области перелома. В дальнейшем развивается паралич мышц предплечья и кисти (стопы), сгибательная контрактура с когтеобразным положением кисти, резкая атрофия мышц предплечья и кисти, их рубцовое перерождение.

Фолькмана перелом (f. Volkmann).

Впервые описан Volkmann R.

Является разновидностью перелома Дюпюитрена, отличается тем, что наряду с переломом медиальной лодыжки и малоберцовой кости происходит перелом латерального края дистального эпиметафиза большеберцовой кости, отломок которого обычно имеет треугольную форму.

Форестье болезнь (m. Forestie), старческий анкилозирующий

гиперостоз позвоночного столба, гиперостатический спондилез, ложно-ризомелический псевдополиартрит, синдром Форестье - Ротеса - Кверола.

Впервые описана французскими невропатологами Forestier J. и Rotes-Querol J. в 1950 г.

Характеризуется тугоподвижностью грудного и поясничного отделов позвоночного столба, напоминающего анкилозирующий спондилоартрит. Начинается у лиц старше 50 лет, чаще обнаруживается у больных диабетом. Рентгенологически определяется артроз во всех суставах позвоночного столба и выраженная пролиферация остеофитов с тенденцией к их развитию в горизонтальном направлении и последующим их сближением, но без сращения. Передняя продольная связка оссифицируется, отложение солей кальция наблюдается на нескольких позвонках. Крестцово-подвздошные сочленения, а также межпозвонковые пространства не изменены.

Форестье - Ротеса - Кверола синдром (s. Forestier - Rotes - Querol). См.: *Болезнь Форестье*.

Фрайберга болезнь (m. Freiberg), Фрайберга - Келера синдром, эпифизарный некроз Фрайберга - Келера. См.: *Келера вторая болезнь*.

Франсуа синдром, I (s. Francois, I), семейная дермохондрокорнеальная дистрофия.

Описан бельгийским офтальмологом Francois J. в 1949 г.

Представляет собой семейный липоидоз с поражением кожи, роговицы, скелета с рецессивной наследственностью без нарушения функционального и психического развития. Характеризуется симметричными дистрофическими нарушениями костной и хрящевой ткани и дистальных отделов конечностей, образованием ксантом на сгибательных поверхностях локтевых суставов, дистальных отделов кисти и пальцев, спинке носа и ушных раковинах, дистрофией роговой оболочки (каплевидным или монетовидным кератитом).

Фрелиха синдром (s. Frohlich). См.: *Бабинского - Фрелиха синдром*.

Фрелиха псевдосиндром (p. s. Frohlich), ложная адипозогенитальная дистрофия, ложный гипофизарный синдром.

Доброкачественное наследственно-конституциональное ожирение, развивающееся в препубертатный или пубертатный период. Начинается в 8 - 10-летнем возрасте. Характеризуется ожирением, часто задержкой роста и полового развития, эмоциональной вялостью, апатичностью, снижением трудоспособности. Все симптомы после полового созревания (13 - 14 лет) ликвидируются.

Со стороны опорно-двигательного аппарата отмечаются уменьшение размеров стоп и кистей, пороки развития стоп, вальгусная деформация коленных суставов.

Фремерей - Донна- Ульриха синдром (s. Fremerey - Dohna - Ullrich). См.: Ульриха - Фремерей -Донна синдром.

Фридрейха синдром, I (s. Friedreich, I), атаксия Фридрейха, табес Фридрейха, наследственная атаксия, семейная атаксия, спинальная атаксия.

Описан немецким клиницистом Friedreich N. в 1863 г.

Аутосомно-рецессивное, реже доминантное наследственное поражение мозжечка и спинного мозга с перерождением пирамидных путей. Характеризуется симптомами поражения передних рогов: тяжелым нарушением походки, атаксией, легким расстройством чувствительности, иногда парестезиями, а также симптомами поражения пирамидных путей в виде спазма, пирамидных знаков (положительный симптом Бабинского), развития контрактур. Сухожильные рефлексy, особенно на нижних конечностях, исчезают. Отмечаются и симптомы поражения мозжечка: атаксия, нистагм, расстройства речи. В последующем развиваются хореоподобные расстройства движений.

Наблюдается деформация опорно-двигательного аппарата, кифосколиоз, spina bilida. Особенно характерна „стона Фридрейха”-полая стопа с когтеобразными пальцами. Отмечаются также поражение черепных нервов, глухота, атрофия зрительного нерва, расстройство психики, врожденные пороки сердца, пищевого канала, мочевого пузыря.

Фридрейха - Эрба - Арнольда синдром (s. Friedreich - Erb - Arnold). См.: Улингера болезнь.

Фридриха синдром (s. Friedrich).

Описан немецким хирургом Friedrich H. в 1924 г.

Проявляется асептическим некрозом эпифиза грудинного конца ключицы. Характеризуется болезненной припухлостью в области грудинно-ключичного сустава. Там же определяется гиперемия кожи. Рентгенологически в ключице определяются очаги просветления в эпифизе ее стернального конца.

Фримена - Шелдона синдром (s. Freeman - Sheldon), черепно-карпо-тарзальная дистрофия.

Описан совместно английскими врачами Freeman E. A. и Sheldon J. H. в 1938 г.

Комбинированный, возможно, наследственный порок развития лица, кистей и стоп. Характеризуется пороками развития костей лица, в

результате чего лицо уплощается. Очень характерны: маленький рот, нос, глубоко расположенные глаза, гипертелоризм, длинная носогубная складка, выступающий лобный бугор, полные щеки, косоглазие, высокое стояние неба. Кроме того, отмечаются аномалии развития стоп, локтевое отведение кистей без костных дефектов ее и предплечья, контрактура пальцев, утолщение кожи и клетчатки в области I пальца. Обычно рост больных уменьшен, интеллектуальное развитие нарушено.

X

Хаглунда болезнь (m. Haglund), экзостоз Хаглунда.

Описана шведским хирургом Haglund P. в 1928 г.

Проявляется болью при пальпации, утолщением, гиперемией в области бугра пяточной кости. При рентгенологическом исследовании обнаруживается разрастание костной ткани у верхнезаднего края пяточной кости.

Хангарта синдром, I (s. Hanhart, I), рецессивный карликовый рост, дисгенитальный карликовый рост, нанизм.

Описан швейцарским врачом Hanhart E. в 1925 г.

Дисгенитальный карликовый рост с рецессивной наследственностью. Описан как эндемическое заболевание в Швейцарии, Югославии. Начало заболевания на втором году жизни. Характеризуется резкой задержкой роста, которая приводит к пропорциональному малому или карликовому росту. Однако рост, хотя и очень замедленный, продолжается до 40 лет. Одновременно наблюдается адипозогенитальная дистрофия с сексуальным инфантилизмом (больше выраженным у лиц мужского пола), выражение лица старческое. Рентгенологически отмечается резкая задержка оссификации.

Хангарта синдром, II (s. Hanhart, II), врожденная акротерия, нижнечелюстной дизостоз и перотелия (отсутствие отдельных частей тела).

Описан швейцарским врачом Hanhart E. в 1950 г.

Представляет собой наследственный дизостотический комплексный порок развития с простым рецессивным наследованием. Характеризуется задержкой физического развития, малым ростом при сохранении интеллекта, „птичьим” лицом с резко срезанным кзади подбородком и выступающим большим носом, отсутствием отдельных частей тела.

Хангмана перелом (f. Hangman), краниошейный синдром, перелом шейного отдела позвоночного столба, травматический

спондилолистез шейного отдела позвоночного столба.

Описан английским травматологом Watson-Jones R. в 1913г.

Перелом II шейного позвонка, возникающий при резком переразгибании шейного отдела позвоночного столба. Характеризуется тетрапарезом и другими неврологическими расстройствами. Иногда перелом II шейного позвонка сочетается с повреждением черепа и I шейного позвонка.

Хаферкампа синдром (s. Haferkamp), синдром генерализованного гемангиоматоза с остеолизом.

Описан немецким патологом Haferkamp O. в 1961 г.

Характеризуется распространенной болью в костях и суставах, иногда спонтанными множественными переломами, деформациями костей, прогрессирующим ухудшением общего состояния больного. Рентгенологически определяются распространенные гемангиомы, расположенные в костномозговых каналах, генерализованный неравномерный остеопороз, спонтанные переломы, остеолиз. Отмечаются также анемия, повышение СОЭ, увеличение количества α -глобулинов.

Хеберденовские узлы (t. Heberden), деформирующий артроз межфаланговых суставов кистей, Бушаровские узлы, деформирующий полиартроз.

Впервые патология описана английским врачом Heberden W. в 1802 г., позже французским клиницистом Bouchard C. J. у лиц старческого возраста.

В старческом возрасте часто наблюдаются узловатые деформации межфаланговых суставов кистей, иногда неправильно рассматриваемые как ревматические или подагрические. Эти узлы являются проявлением костных краевых разрастаний, резче выражены в основаниях дистальных фаланг (Хеберденовские узлы) пальцев, менее резко в средних (Бушаровские узлы).

Бушаровские узлы появляются в более позднем возрасте, чем Хеберденовские. Узлы эти являются проявлением деформирующего артроза, возникают на почве инволютивных изменений суставных хрящей. Суставные щели фаланг пальцев сужены, появляются субхондральный склероз и дегенеративные кистевидные просветления в структуре кости, затем появляются узурации суставных поверхностей и краевые разрастания в виде шипов, остеофитов (узлы). Эта патология сопровождается болезненностью в кистях при движении пальцев и тугоподвижностью.

Ван дер Хеве синдром (s. Van der Hoeve), наследственная ломкость костей ван дер Хеве, триада ван дер Хеве, синдром Динтона, синдром „стеклянные люди”, синдром „синие склеры - отосклероз - ломкость костей”.

Впервые описан голландским офтальмологом van der Hoeve в 1916 г. Представляет собой доминантное наследственное заболевание с выраженной экспрессивностью. Характеризуется несовершенным костсообразованием, синими склерами, снижением слуха, которое проявляется уже в подростковом возрасте или позднее. Нередко также отмечается дисплазия зубов, их позднее развитие, избыточная подвижность в суставах. Иногда кроме вышеназванных признаков наблюдается сочетание других симптомов: цветовая слепота, синдактилия или арахнодактилия, волчья пасть, заячья губа, прогрессирующая атрофия мышц, эпилепсия и гемофилический синдром. На рентгенограмме скелета отмечаются гипостоз, деформации костей после заживления переломов. После окончания роста прочность костей повышается. Прогноз благоприятный.

Хейка - Асмана синдром (s. Heuck - Assmann), остеосклеротическая анемия, остеомиелоретикулез, остеомиосклероз, миелофиброз, остеомиелогюэтическая дисплазия.

Описан Heuck и Assmann.

Остеосклеротическая анемия проявляется болью в костях, спонтанными переломами, деформацией костей, нарушением роста. Отмечаются также нарушение функции гипофиза, тугоухость, инфантилизм, гепато- и спленомегалия. Рентгенологически определяется выраженный остеосклероз трубчатых костей, сужение костномозгового канала. При исследовании крови выявляется нормо- или гипохромная анемия, эритробластоз, лейкопения со сдвигом влево.

Хенча - Розенберга синдром (s. Hench - Rosenberg), интермиттирующий ревматизм, полидромный ревматизм (рецидивирующий).

Описан американскими врачами Hench P. S. и Rosenberg E. K. в 1944 г.

Заболевание является особой формой ревматоидного артрита неустановленного происхождения. Характеризуется повторяющимися с разной периодичностью приступами боли, сопровождающейся припуханием и гиперемией кожи в области соответствующего сустава или даже суставов, нарушением функции. Приступы начинаются остро, без видимой причины, симптоматика нарастает в течение нескольких часов, а затем также в течение нескольких часов ликвидируется. Приступы обычно проходят без повышения температуры и нарушения общего состояния. На коже в области суставов часто образуются участки с покраснением кожи и уртикоподобными высыпаниями, иногда появляются мелкие узелки под кожей, исчезающие через несколько дней. Во время приступов отмечается незначительное уменьшение или нормальное количество лейкоцитов с умеренным лимфоцитозом и относительным

полиморфноядерным лейкоцитозом. В отличие от аллергических синдромов отсутствует эозинофилия.

Херика синдром (s. Herrick), анемия Херика, болезнь гемоглобина S, серповидно-клеточная анемия, мениско-клеточная анемия, дрепаноцитоз.

Описан американским врачом Herrick I. В. в 1910г.

Характеризуется хронической гемолитической анемией с желтухой, увеличением печени, селезенки и лимфатических узлов. Психическое и физическое развитие задержано (гемолитический инфантилизм). Отмечается боль в животе, почках, мышцах, суставах. Отмечается повышенная склонность к тромбозам, эмболиям, образованию на голени язв. Суставы нередко припухают, в дальнейшем деформируются. Иногда наблюдается кровоизлияние в сетчатку и глазное яблоко с последующими воспалительными и дегенеративными изменениями. У детей заболевание часто начинается с болезненного припухания тыла кистей и стоп. Исследование крови выявляет нормохромную анемию с массивным мак-роцитозом, серповидными клетками, анизо- и пойкилоцитозом, иолихромазией. Рентгенологически отмечаются участки склероза кости на фоне остеопороза, корковое вещество истончено.

Хесслера синдром (s. Hassler).

Под данным термином подразумевается спонтанный асептический некроз вертлужной впадины.

Ходжкина болезнь (m. Hodgkin), рассасывание костей.

Впервые описана английским врачом Hodgkin T.

Проявляется в раннем детском возрасте. Характеризуется рассасыванием тел позвонков, костей таза и конечностей, причем рассасыванию обычно подвергаются проксимальные концы костей. Заболевание начинается с боли, которая с течением времени усиливается на фоне прогрессирующего лизиса костей. По оси длинных трубчатых костей появляются периостальные наслоения, превращающиеся в костные образования. При этой патологии могут наблюдаться лимфосаркомы.

Хюбнера - Гертера инфантилизм (i. Hübner - Gerter). См.: *Ги - Гертера болезнь*.

Хэнда - Шюллера - Кристиана болезнь (m. Hand - Schüller - Christian), гистиоцитоз, гистиоцитарный ретикулез, гемофагоцитарный ретикулез, семейный эритрофагоцитарный ретикулез, семейный лимфогистиоцитоз, костный ксантоматоз, синдром Шюллера - Кристиана, Таратынова болезнь.

Наблюдал больного Hand в 1893 г.

Описана русским врачом Н. И. Таратыновым в 1913 г., американским педиатром Hand A. в 1893 г., австрийским рентгенологом Schüller A. в 1915 г., американским врачом Christian H. в 1920 г.

Наследственное семейное заболевание. Чаще заболевают дети дошкольного возраста. Болезнь выражается сочетанием множественных костных очагов и общих явлений, развивающихся в связи с поражением гипоталамической области, сопровождающимся раздражением передней доли гипофиза. Вначале заболевание течет бессимптомно, затем появляются боль и припухлость в области костного очага, повышение температуры и эозинофилия в крови. Обычно поражаются плоские кости (таза, черепа), реже - длинные трубчатые (бедренная кость). Эозинофильная гранулема может иметь монооссальную и полиоссальную формы.

Характерным ранним рентгенологическим признаком эозинофильной гранулемы является овальное или яйцевидное просветление, края которого иногда напоминают кружева. В этом просветлении видны неседокитозные очаги. М. В. Волков (1974) предполагает, что костный ксантоматоз является частным проявлением распространенной формы множественного костного эозинофилеза с поражением костей основания черепа, области гипоталамуса, что вызывает известные симптомы.

Мнение об отсутствии свищей при костном ксантоматозе неправильно (Волков М. В.). Образование свищей зависит от локализации поражения и характера окружающих мягких тканей. Описано выделение специфических масс из слухового прохода при поражении височной кости. При отсутствии внутрочерепных симптомов на мысль о ксантоматозной форме могут навести общее состояние больного (повышенная температура, вялость, пассивность, потеря аппетита и сна) и данные гистологического исследования. Болезнь Хэнда - Шюллера - Кристиана легко диагностируется с помощью пункционной биопсии. В мазках обнаруживают большое количество эозинофильных гранулоцитов как зрелых, так и молодых на стадии миелоцитов, встречаются пенистые клетки. Около 20% детей с костным ксантоматозом погибают от недостаточности дыхания и кровообращения вследствие нарушения функций гипоталамической или диэнцефальной области мозга.

Ц

Циена - Оппенгейма синдром (s. Ziehen - Oppenheim), синдром Швальбе - Циена - Оппенгейма, деформирующая мышечная дистония, торзионный спазм, торзионный невроз Циена, прогрессирующий торзионный спазм у детей.

Описан впервые немецким врачом Schwalbe в 1908 г., затем немецкими невропатологами Oppenheim H. и Ziehen G. в 1911 г.

Относится к доминантно-наследственным заболеваниям. Характеризуется судорогами больших групп мышц, насильственными движениями конечностей, чередующимися с ригидностью и гипотонией мышечных групп. Возникает торзионный спазм, вычурные позы „клоуна”. Непосредственно после рождения выявляются пороки развития стоп, ограничение движений в дистальных отделах нижних конечностей.

Затем появляется резко выраженный лордоз и сколиоз поясничного отдела позвоночного столба, „осанка одногорбого верблюда”. Походка своеобразная танцующая, подпрыгивающая.

Ц

Чендлера болезнь (m. Chandler), идиопатический некроз головки бедра.

Впервые описана в 1924 г. Schmorl, затем Femister и Chandler.

Этиология неясна, но предполагается, что причиной некроза головки бедренной кости могут быть врожденные васкулярные аномалии, аллергия и др. Возникает преимущественно у мужчин между 30 и 60 годами. Проявляется болью в тазобедренном суставе (или в обоих), ограничением подвижности в суставе. Головка бедренной кости постепенно некротизируется, возникает остеопороз. Часто это заболевание сочетается с артериосклерозом, болезнью печени и почек.

Чидла болезнь (m. Cheadle). См.: *Меллера - Барлоу болезнь*.

Чидла - Барлоу болезнь (t. Cheadle - Barlow). См.: *Меллера - Барлоу болезнь*.

Чидла - Меллера - Барлоу болезнь (t. Cheadle - Moeller - Barlow). См.: *Меллера - Барлоу болезнь*.

Ш

Шампиона - Грегана - Клейна синдром (s. Champion - Gregan - Klein). См.: *Февра - Лангенена синдром*.

Шарко болезнь (t. Charcot), болезнь суставов, табетическая атрезия, „нечувствительный сустав”, артропатия суставов, невропатический остеоартрит, сифилитический спондилит, табетическая атропатия.

Впервые описана французским невропатологом Charcot J.M. в 1892 г. Этиология неясна, однако появление процесса в суставах связывают с сифилисом. Характеризуется тютерсей кожной чувствительности в

области суставов. Возникает внезапно, появляется отечность в суставах, затем всей конечности, вторично возникают деформации, остеофиты, тугоподвижность. Боли нет. Процесс может длиться от недели до нескольких месяцев. Редко сочетается с эритоматозом кожи. Чаще эта патология наблюдается у женщин. Реакция Вассермана положительная.

Шарко - Мари - Туса - Гоффмана синдром (s. Charcot - Marie - Tootli - Hoffman), синдром Шарко - Мари, мышечная атрофия Шарко - Мари, амиотрофия Шарко - Мари, прогрессирующая мышечная атрофия.

Впервые описан французскими врачами Charcot J. M, Marie P., Tooth H. H. в 1886 г.

Наследственная семейная миопатия, часто с аутосомно-доминантной наследственностью, начинающаяся до пубертатного периода, чаще у мальчиков. Начинается с парестезии в области голени и стопы, в дальнейшем развиваются параличи мышц голени и стопы, особенно иннервируемых малоберцовым нервом, деформация стопы по типу паралитической косолапости, атрофия мышц голени, снижение сухожильных рефлексов и фибриллярные подергивания мышц в пораженных участках. Иногда в дальнейшем процесс поражает также предплечье и кисть, появляются трофические нарушения, интенционный тремор, болезненные ощущения судорог. В ряде случаев наблюдаются расстройства интеллекта, паралич мышц глаза, экзофтальм, полицитемия, кифоз, сколиоз.

Шарко - Эрба синдром (s. Charcot - Erb). См.: Эрба - Шарко синдром.

Шварца синдром (s. Schwartz), врожденный блефарофимоз в сочетании с миопатией.

Описан американским врачом Schwartz O. в 1959 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуется скелетными дисплазиями, коротким туловищем, миотонией, маскообразным неподвижным лицом. Для данной патологии типичны генерализованный остеопороз, тугоподвижность в суставах, контрактуры, деформации конечностей, кифосколиоз, платиспондилия, короткие пальцы кистей и плосковальгусные стопы, снижение зрения и птоз.

Швахмана - Даймонда синдром (s. Shwachman - Diamond). См.: Шмида болезнь.

Шведиауера болезнь (m, Schwediauer). См.: Альберта синдром.

Шейе синдром (s. Scheie), мукополисахаридоз - тип V, поздняя

болезнь Гурлера, клеточная метахромазия, Шпета - Гурлера синдром. Впервые описана американским офтальмологом Scheie N.G. в 1962 г. Наследственное заболевание, передается по аутосомно-рецессивному типу. Характеризуется деформациями костей и контрактурами в больших и малых суставах, тугоподвижностью. Кисти имеют вид „когтистой лапы”. Интеллект не нарушен или нарушен незначительно, помутнение роговиц умеренное, пигментный ретинит. Рост нормальный. Клинически дифференцировать синдромы Шейе и Гурлера очень трудно, ведущими в установлении диагноза являются биохимические исследования. При синдроме Шейе с мочой в большом количестве выводится дерматансульфат.

Шерешевского - Тернера синдром (s. Turner), Тернера синдром, Тернера - Олбрайта синдром, Морганьи - Тернера - Олбрайта синдром, Ульриха - Тернера синдром, овариальная наносомия.

Описан советским эндокринологом Н. А. Шерешевскими американским ученым Turner H.

Относится к числу заболеваний, обусловленных хромосомными аномалиями. Характеризуется низким или карликовым пропорциональным ростом, поздним окостенением апифизарных хрящей, наличием двусторонней летательной перепонки (птеригий) шеи, деформацией грудной клетки, ребер, позвоночного столба, дисплазией тазобедренных суставов. Обращают внимание вялое выражение лица, отвисшие веки глаз и углы рта („лицо сфинкса”). Часто наблюдаются другие аномалии: глухота, катаракта, пучеглазие, пигментное перерождение сетчатки, сужение аорты, дефект межжелудочковой перегородки сердца, диссоциированный инфантилизм половых органов, аменорея и др.

Шеферда перелом (f. Shepherd).

Впервые описан Shepherd.

Под этим названием подразумевается редко встречающийся изолированный перелом заднего отростка таранной кости, который клинически проявляется болью, припухлостью в области голеностопного сустава, преимущественно по задне-латеральной поверхности, нарушением функции. Характер повреждений уточняется па боковой рентгенограмме. Однако нередко имеются определенные диагностические трудности, обусловленные необходимостью исключения добавочной треугольной кости.

Шассеньяка синдром (s. Chassaignac), паралич Шассеньяка, болезненный паралич у маленьких детей, пронационный подвывих головки лучевой кости.

Описан французским хирургом Chassaignac С. М. Е. в 1856г.

Вследствие болезненности при подвывихе головки лучевой кости у детей 2-5 лет наблюдается ложный паралич предплечья.

Характеризуется вынужденным положением предплечья и кисти в положении пронации, отсутствием активных движений в локтевом суставе из-за боязни боли. После отвлечения внимания ребенка ограниченные движения становятся возможными. Характерен анамнез: ребенка вели за поднятую вверх ручку, резко потянули. После устранения подвывиха боль и „псевдопаралич” ликвидируются в течение нескольких минут.

Шинца болезнь (m. Schinz), остеохондропатия бугра пяточной кости, остеохондропатия Шинца - Хаглунда, Севера болезнь, апофизит пяточной кости.

Впервые описана шведским хирургом Haglund P .в 1907 г., однако правильное объяснение патологического процесса дано Schinz в 1922 г.

Встречается редко, клинически проявляется болью при ходьбе, хромотой, припухлостью в области бугра пяточной кости, болезненностью при надавливании. Рентгенологически выявляется нарушение структурного рисунка апофиза, фрагментация, секвестроподобные участки, увеличение расстояния между апофизом и пяточной костью. Неровность контуров костных поверхностей более выражена, чем в норме.

Шлаттера синдром (s. Schlatter). См.: *Осгуда - Шлаттера синдром*.

Шмида синдром (s. Schmid) метафизарный дизостоз, болезнь Янсена - Шмида - Швахмана - Лаймонда.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу, проявляется в детском возрасте. В основе синдрома лежит гипоплазия волокнистого хряща суставов. Заболевание по клинической картине тяжелее типа болезни, который описал Янсен, хотя клинические симптомы их идентичны и выражаются в карликовости, поражении эпифизов и метафизов, наличии соха vara, genu valgum. Нередко сочетается с тяжелым варикозным расширением вен и нарушением функции кишок и поджелудочной железы, а также кроветворения.

Шойтхауера - Мари - Сентона синдром (s. Scheuthauer - Marie - Sainton). См.: *Мари - Сентона синдром*.

Шпанланга - Тappeйнера синдром (s. Spanlang - Tappeiner).

Описан австрийским врачом Spanlang H. в 1927 г.

Заболевание наследственного происхождения. Характеризуется ладонно-подошвенным кератозом с множественными воронкообразными очагами ороговения на ладонях и ладонной поверхности пальцев и диффузным ороговением подошвенной

поверхности стоп. Одновременно наблюдается полное или частичное отсутствие пальцев. Характерны также гипергидроз, краевой кератит, частичная или полная алопеция.

Шпета - Гурлера синдром (s. Spat - Hurler). См.: *Шейе синдром*.

Шпильмейера - Фогта - Баттена синдром (s. Schpielmeayer – Fogt - Batten). См.: *Тея - Сакса болезнь*.

Шпренгеля болезнь (m. Sprengel), врожденное высокое стояние лопатки, врожденная высокая лопатка, деформация Шпренгеля, неустойчивая лопатка.

Впервые описана немецким врачом Eulenburg M. M. в 1862 г., более подробно немецким хирургом Sprengel O.K. в 1891 г.

Спорадическое заболевание, проявляется с рождения. Задержка развития лопатки и нарушение ее опускания возникают с 3 - 4-й недели эмбрионального периода. Характеризуется высоким стоянием лопатки, которая располагается выше обычного уровня на 6 - 12 см. Лопатка уменьшена в размерах по длине, но увеличена по ширине, часто имеет крыловидную форму. Высоко расположенная лопатка повернута вокруг оси так, что ее нижний угол приближен к позвоночному столбу и образует с ним угол, открытый кверху. Верхний край лопатки загнут. Под ним иногда образуется гигрома, вследствие чего возникает „лопаточный хруст”. В 25% случаев лопатка синостозирована с шейными или грудными позвонками. В этой области возникает дополнительное костное образование - омовертебральная кость. В 80% случаев этот порок односторонний. Различают мышечную форму высокого стояния лопатки и костную - более тяжелую. Точки прикрепления мышц, поднимающих лопатку, сближены. С течением времени лопатка деформируется. Кроме косметических, появляются и функциональные нарушения в виде ограничения движений в плечевом суставе и некоторой слабости мышц на стороне поражения. Высокое стояние лопатки нередко сочетается с наличием шейных ребер, слиянием позвонков, сколиозом, укорочением верхней конечности.

Штейнера синдром (s. Steiner).

Описан немецким невропатологом Steiner G.

Представляет собой сочетание ряда врожденных аномалий и шизофрении. Отмечается односторонний гигантизм отдельных частей тела, чаще лица, синдактилия, гиподонтия, дисплазия зубной эмали, микроцефалия, амблиопия, дистрофия ногтей, шизофрения.

Штида перелом (f. Stieda). См.: *Пеллегрини - Штида болезнь*.

Штида - Пеллегрини болезнь (m. Stieda - Pellegrini). См.:

Пеллегрини - Штида болезнь.

Штиллера синдром (s. Stiller), астения Штиллера, врожденная универсальная астения, астеническая болезнь.

Описан венгерским врачом Stiller В. в 1907 г.

Характеризуется высоким ростом, узкой грудной клеткой, флюктуирующими X ребрами, гипотонией мышц, спланхноптозом. У больных выражена слабость сумочно-связочного аппарата, плоскостопие, кифоз, варикозное расширение вен.

Штрюмпеля синдром (s. Stümpell). См.: *Эрба - Шарко синдром.*

Штурге - Вебера - Краббе синдром (s. Sturge - Weber - Krabbe).

См.: *Клиппеля - Тренауэя - Вебера синдром,*

Шюллера - Христиана синдром (s. Schüller - Christian). См.:

Хэнда - Шюллера - Христиана синдром.

Э

Эванса синдром (s. Evans), рефлекторная симпатическая дистрофия.

Описан Evans R. в 1946 г.

Является следствием массивной травмы конечности, сопровождающейся переломом, повреждением сосудов или нервов. Проявляется покраснением кожи, повышенным потоотделением, отечностью и болью в конечности, сохраняющимися длительное время после травмы.

Эдвардса синдром (s. Edwards).

Описан американским педиатром Edwards J. H. в 1960 г.

Представляет собой комплекс врожденных аномалий у детей с трисомией. Е. Характеризуется небольшой массой тела при рождении, задержкой развития, умственной отсталостью, глухотой, параличами периферических нервов, микрогнатией, микрогенией, пороками развития сердца, почек. Со стороны опорно-двигательного аппарата отмечаются синдактилия, множественные контрактуры суставов, недоразвитие мышц.

Эддоуса синдром (s. Eddowes), синдром Спарвея - Эддоуса.

Описан английскими врачами Sparway в 1896 г. и Eddowes A. в 1900г.

Представляет собой множественные пороки развития органов, происходящих из мезодермы в сочетании с повышенной ломкостью костей и синими склерами. Характеризуется повышенной ломкостью костей со всей сопутствующей симптоматикой (искривлением

диафизов, затруднением или невозможностью ходьбы, синими склерами).

Экмана - Лобштейна болезнь (m. Ekmann - Lobstein). См.: *Лобштейна болезнь*.

Элерса - Данлоса синдром (s. Ehlers - Danlos), „двусуставные люди”, врожденная разболтанность сустава, эластическая фибродисплазия, врожденная мезодермальная дистрофия.

Описан датским врачом Ehlers E. в 1899 г. и французским дерматологом Danlos H. A. в 1908 г.

Относительно редкая врожденная патология. Вопрос о наследственной передаче не выяснен. Этиология и патогенез неясны. Заболевание поражает в одинаковой мере оба пола. Характеризуется следующими признаками: 1) чрезмерной эластичностью кожи (взятая пальцами в складку, она может быть приподнята вверх на 10 см, но, будучи отпущенной, сразу же сглаживается); 2) ранимостью сосудов кожи при малейшей травматизации с образованием ран и последующим возникновением на этих местах грубого келлоидного рубца; 3) чрезмерной подвижностью суставов, приводящей к легко устранимым подвывихам; 4) образованием припухлостей над костными возвышениями и множественных узлов в коже, которые могут обызвествляться.

Рентгенологически изменений в костно-суставном аппарате не находят, однако возможны сочетания синдрома Элерса - Данлоса с радиоульнарным синостозом, косолапостью, деформациями черепа, врожденным вывихом бедра и др.

Эллиса - ван Кревельда болезнь (m. Ellis - van Creveld), хондроктодермальная дисплазия.

Первое сообщение о ней сделал McIntosh в 1933 г., более полно описали английский педиатр Ellis R. W. и голландский врач van Creveld S. в 1940 г.

Наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется с момента рождения. Характеризуется низким ростом, наличием полидактилии, полиметакарпалии аномалией ногтей и зубов, пороками сердца, нарушением метафизарной оссификации. Больные имеют круглое лицо, узкую грудную клетку и деформации конечностей за счет расширения метафизов. Патогномоничным симптомом этой болезни является наличие в верхней трети большеберцовой кости костного выступа - „шпоры”. Длинные трубчатые кости укорочены, как правило, головка луча вывихнута. Наряду с этим имеют место нарушение дыхательной функции из-за деформации грудной клетки, явления гипоксии мышцы сердца.

Энгельмана болезнь (m. Engelman), прогрессирующая диафизарная дисплазия, множественная гипертрофическая остеопатия, множественный диафизарный остеосклероз, синдром Камурати - Энгельмана, системный остеосклероз с миопатией, генерализованный гиперостоз.

Впервые описана английским врачом Соскаупе Е. А. в 1920 г, и итальянским хирургом Camerati М. в 1922 г. Наиболее полная клиническая картина была представлена немецким ортопедом Engelman G. в 1929 г.

Наследственное заболевание, передается по аутосомно-доминантному типу. Для этой патологии характерно утолщение коркового вещества костей. Поражение двустороннее, симметричное. Чаще поражается большеберцовая кость. Мужчины заболевают реже, чем женщины. Мышечная слабость и боль, нарушение походки, снижение или увеличение сухожильных рефлексов, атрофия мышц - частые спутники указанного поражения костей. С течением времени нарушается эритробластическая функция костного мозга, изменяется содержание кальция, фосфора, щелочной фосфатазы в сыворотке крови.

Рентгенологически определяется утолщение костей, особенно диафизов длинных трубчатых костей (бедренной, большеберцовой, плечевой и других костей). Утолщаются также пястные и плюсневые кости, кости таза. Поверхность костей становится волнистой за счет активной, но неравномерной функции надкостницы. Костномозговые полости сужены. Костная ткань становится неполноценной, появляется ее разволокнение и пестрый рисунок в виде светлых полос, обусловленный включением „полосок” фиброзной ткани. В области эпифизов и апофизов имеет место гипертрофический остеопороз.

Эрба болезнь (m. Erb), прогрессирующая мышечная дистрофия, прогрессирующая мышечная атрофия, синдром „свободных плечей” Впервые описана русским невропатологом Фотом, затем немецким невропатологом Erb W.H. в 1883 г.

Представляет собой наследственно-семейное заболевание, которое проявляется в раннем возрасте или в период полового созревания. Вызывает симметричную атрофию мышц туловища, поясничной области, таза, пояса, верхней конечности и проксимальных частей конечности. Грудная клетка плоская, талия узкая, „осиная”. Походка утиная, вставание при сидячем и лежащем положении невозможно. Типичным является псевдогипертрофия бедренных и икроножных мышц („икра гнома”). Выделяют ряд клинических форм болезни Эрба:

1. Сестана - Лежонна прогрессирующая мышечная атрофия, доминируют контрактуры, деформации.
2. Дюшсна - Гризингера.

3. Псевдогипертрофическая форма с выраженной ложной гипертрофией бедренных и икроножных мышц.
4. Гоффмана абортивная форма прогрессирующей мышечной атрофии. Болезнь протекает стабильно, с ограниченными гипертрофиями и атрофиями мышц.
5. Гоффмана тип - бульбарно-паралитическая форма прогрессирующей мышечной атрофии.
6. Килоха и Невина - глазная форма прогрессирующей мышечной атрофии с параличом наружных глазных мышц.
7. Ландузи - Дежрина - детская форма, поражающая мышцы лица, лопаток и плеча.
8. Лейтена - Мебиуса - Циммерлина - атрофическая форма, с поражением тазового пояса и бедер.
9. Веландра - периферическая форма прогрессирующей мышечной атрофии, появляющаяся между 40 и 60 годами. Мышечной атрофии подвергаются разгибатели пальцев кистей и стоп, а затем и сгибатели.

Эрба - Гольдфлама синдром (s. Erb - Goldflam), синдром Эрба, синдром Хоппе - Гольдфлама, синдром Эрба - Оппенгейма, псевдопаралитическая злокачественная миастения, миастенический бульбарный паралич.

Описан немецким невропатологом Erb W. H. в 1878 г.

Функциональная псевдопаралитическая миастения с нарушением передачи возбуждения с нервного волокна на мышцу, возможно, связанная с образованием аутоиммунных тел. Характеризуется исходной слабостью мышц, утомляемостью, понижением работоспособности отдельных групп мышц. После напряжения, работы отмечается резкое снижение мышечной силы вплоть до развития ложных параличей, которые ликвидируются после отдыха. В начале заболевания наблюдаются продолжительные ремиссии, затем их длительность сокращается. Нередко сочетается с пороками развития половых органов и опорно-двигательного аппарата (полидактилия).

Эрба - Клюмпке паралич (p. Erb - Klumpke). См.: Дюшена - Эрба паралич.

Эрба - Шарко синдром (s. Erb - Charcot), болезнь Шарко - Эрба, болезнь Эрба, болезнь Штрюмпеля, наследственный спастический спинальный паралич, семейная спастическая параплегия.

Впервые описан немецким невропатологом Erb W. H. в 1876 г.

Спастический, доминантно- или рецессивно-наследуемый спинальный паралич. Начинается в детском или юношеском возрасте, чаще заболевают мальчики. Характеризуется прогрессирующей мышечной слабостью, постепенным развитием спастических расстройств, затруднением походки, походкой на цыпочках,

сгибательными контрактурами в суставах нижних конечностей. Иногда аналогичное поражение выявляется и на верхних конечностях. Атрофия мышц отсутствует, брюшные рефлексы живые, чувствительность сохранена или страдает незначительно. Иногда наблюдаются врожденная полая стопа, эпилептиформные припадки, расстройство интеллекта.

Эрлахера - Блаунта - Биезиня болезнь (m. Erlacher - Blaunt - Биезинь). См.: *Блаунта болезнь*.

Эссекс-Лопрести перелом (f. Essex-Lopresti).

Описан Essex-Lopresti в 1951 г.

Характеризуется многооскольчатый переломом головки лучевой кости, сопровождающимся разрывом дистального лучелоктевого сочленения и смещением головки локтевой кости по направлению к запястью. Причиной этого повреждения обычно является падение на кисть, находящуюся в положении тыльного сгибания, при полностью выпрямленном локтевом суставе предплечья. При этом переломе нередко просматривается повреждение дистального лучелоктевого сочленения.



Юнглинга поликистозный остит (o. Jüngling). См.: *Пертеса - Юнглинга синдром*.



Янсена болезнь (m. Jansen), метафизарная хондродисплазия, врожденная метафизарная хондродисплазия, врожденная карликовость, метафизарный дизостоз, Мичка синдром, Мичка - Янсена синдром, Янсена - Шмида болезнь.

Впервые описана голландским ортопедом Jansen M. в 1934 г. и более полно - Naas с соавт. в 1969 г.

Наследственное заболевание, тип наследования не выяснен. Характеризуется карликовостью и множественными деформациями конечностей по типу *coxa vara, genu varum*. Наблюдаются также контрактуры, косолапость, укорочение за счет дистальных сегментов конечности (предплечья, голени), экзофтальм, брахицефалия, недоразвитие костей лица. **Рентгенологически** в метафизах обнаруживаются кистозные полости. Форма эпифизов нормальная, но величина их уменьшена из-за задержки оссификации. Тазовые кости также уменьшены в размерах, гипопластичны, отмечается наличие больших кист. Позвоночный столб и кости кистей и стоп не изменены.

Янсена - Шмида болезнь (m. Jansen - Schmid), *См.: Янсена болезнь.*

Янского - Бильшовского синдром (s. Jansky - Billschowsky). *См.: Тея - Сакса болезнь.*

Яффе - Лихтенштейна остеод-остеома (o. Jaffe - Lichtenstein). *См.: Бергстранда синдром.*

Яффе - Лихтенштейна синдром (s. Jaffe - Lichtenstein), синдром Яффе - Лихтенштейна - Улингера, юношеский деформирующий остеофиброз, односторонняя фиброзная остеодистрофия, односторонняя болезнь Реклингхаузена, полиостатический фиброзный остит, кистофиброматоз скелета, кистозный фиброзный остит, фиброзная дисплазия кости, неостогенная фиброма кости.

Описан американскими патологами Jaffe H. I. b 1935 г. и Lichtenstein L. в 1938 г.

Характеризуется приступообразным течением с поражением диафиза или метафиза одной кости, иногда односторонним поражением нескольких костей, иногда множественным поражением. Беспокоит боль в пораженном отделе скелета, искривление костей. Нередко диагноз устанавливают после патологического перелома. Иногда отмечается преждевременное половое созревание.

Рентгенологически отмечается расширение и удлинение диафизов, их искривление, образование ложных кист. Патологические очаги имеют стреловидную форму, распространяются в проксимальном направлении. Процесс локализуется в метафизах длинных трубчатых костей, костях таза и плечевого пояса.

Яффе - Лихтенштейна - Улингера синдром (s. Jaffe - Lichtenstein - Uehlinger). *См.: Яффе - Лихтенштейна синдром.*

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Абальмасова Е. А., Лузина Е. В. Врожденные деформации опорно-двигательного аппарата и причины их происхождения. Ташкент, Медицина, 1976. 178 с.

Астепенко М. Г., Эрялис П. С. Внутрисуставные заболевания мягких тканей опорно-двигательного аппарата. М., Медицина, 1975. 152 с.

Бадалян А. О. Справочник по клинической генетике. М., Медицина, 1971. 248с.

Волков М. В. Болезни костей у детей. М., Медицина, 1974. 559 с.

Волков М. В. Фиброзная остеодисплазия. М., Медицина, 1973. 167 с.

Волков М. В., Дедова В. Д. Детская ортопедия. М., Медицина, 1972. 240 с.

Генетика и медицина. Итоги XIV Международного генетического конгресса/Под ред. Бочкова Н. П. М., Медицина, 1979.190с.

Гехт Б. М. Синдромы патологической мышечной утомляемости. М., Медицина, 1974. 200 с.

Лазовскис И. Р. Справочник клинических симптомов и синдромов. М., Медицина, 1981. 511 с.

Матяшин И. М. Ольшанецкий А. А., Глузман А.М. Симптомы и синдромы в хирургии. Киев, Здоров'я, 1975.192 с.

Рехнберг С. А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. В 2-х т. М., Медицина, 1964.Т. 1,530с.Т. 2,572с.

Руководство по ортопедии и травматологии. В 3-х т. М., 1967, Т. 1, 780 с.; т. 2, 1968, 770 с.; т. 3, 1968, 752 с.

Усольцева Е. В., Мошкара К. И. Хирургия заболеваний и повреждений кисти. Л., Медицина, 1975. 312 с.

Шабанов А. Н., Каем И. Ю. Сартан В. А. Атлас переломов лодыжек и их лечение. М., Медицина, 1972. 760 с.

Лайбер Б., Ольбрих Г. Клинические синдромы. М., Медицина, 1974. 479 с.

Маккьюсик В. А. Наследственные признаки человека. М» Медицина, 1976. 684 с.

Нестор Р. Диагностика ревматических заболеваний. Бухарест, 1975. 321 с.

Словарь-справочник синдромов и симптомов заболеваний/Под ред. Фейгина М. Варшава, 1967, 270 с.

Стивенсон А., Дэвисон Б. Медико-генетическое консультирование. М., Мир, 1972. 504 с,

Травматология/Под ред. Горлицкого М. Варшава. 1973. 534с.

Уотсон-Джонс Р. Переломы костей и повреждения суставов. М., Медицина, 1972. 672 с.

Carter C., Fairbank T. The Genetics of Locomotor Disorders.- London, Oxf. Univers. Press; New York; Toronto, 1974, 63. 170 p.

Editorial Nomenclature of congenital limb deficiencies.- Lancet, 1975, 2, 7925, p. 117 - 120.

Frejka B. Zaklady Orthopedickej chirurgie. Praha, 1975. 679 s.

Gruca A. Chirurgia ortopedyczna, Warszawa, 1959. 1003 s.

Jaffe H. L. Metabolic, degenerative and inflammatory diseases of bones and joints. Philadelphia, 1972. 1101 p.

Lange M. Lehrbuch der Orthopadie und Traumatologie. Ytuttgart. 1960. Bd. 1, 512 s; 1965. Bd. 2, 848 h 1967. Bd. 3, 558 s.

Mathies H., One P., Villiaumey J., Dixon A. St. Klassifikation der Erkrankungen des Bewegungsapparates. Schwriz, 1979. 198 s.

Matlen P. F. Lehrbuch der Orthopadie. Berlin, 1959. Bd. 1, 597 s; Bd. 2, 748 s.

Mercer W., Duthie R. Orthopaedic Surgery. London, 1964. 103 p.

Murray R. O., Jacobson H. G. The radiology of skeletal disorders, sec. ed. 4-6, Edinburgh, 1977. 2036 p.

Seze S., Ryckewaert A. Maladies des os et des articulations 1 1 - 2, Paris, 1963. 1242 p.

Speed J., Knight R. Campbell's operative orthopaedics. The C. V. Mosby Company Yt. Louis, 1956. 1, 105 p; 2, 2124 p.

Wynne-Davies R. Heritable disorders in orthopaedic practice. Edinburgh; Oxford, 1973. 231 p.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

- Абдергальдена - Фанкони
 болезнь 5
- Абта - Леттерера - Сиве
 синдром 5
- Авеллиса - Шмидта синдром 6
- Адсона синдром 6
- Алажуанина синдром 6
- Аллемана синдром 6
- Аллисона атрофия 6
- Альберс-Шенберга синдром 6
- Альберта синдром 7
- Апера синдром, I 7
- Апера синдром, II 8
- Арнольда - Киари порок
 развития 8
- Арнольда - Киари - Соловцова
 синдром 8
- Ахенбаха синдром 8
- Ашара синдром 8
- Ашара - Фуа - Мезона синдром
 9
- Ашнера синдром 9
- Бабинского - Фрелиха синдром
 9
- Бабинского - Фромана синдром
 9
- Байуотерса синдром 9
- Баматтера синдром 10
- Бамберга - Мари синдром 10
- Банта болезнь 10
- Барбера синдром 10
- Барлоу болезнь 10
- Барре - Льеу синдром 11
- Барре - Массона синдром 11
- Бартенверфера синдром 11
- Баструпа синдром 12
- Батлера - Олбрайта - Блумберга
 синдром 12
- Бека костная болезнь 12
- Бека саркоидоз 12
- Беккера киста 12
- Бенедикта синдром 13
- Беннета перелом 13
- Бенье - Бека - Шаумана синдром
 13
- Беньямина синдром 14
- Берардинелли синдром 14
- Бергстранда синдром 15
- Берчи - Роше синдром 15
- Берена синдром 15
- Берьесона - Форсмана -
 Леманна синдром 15
- Бернса синдром 16
- Бимонда синдром 16
- Бимонда - ван Богерта синдром
 16
- Бирч-Енсена синдром 16
- Блаунта болезнь 16
- Блегвада - Хакстхаусена
 синдром 17
- Блоха - Сульцбергера синдром
 17
- Блума синдром 18
- Блума - Махачека - Торре
 синдром 18
- Ван Богарта - Озе синдром 18
- Ван Богарта - Шерера -
 Эпштейна синдром 18
- Бойда - Стирнса синдром 19
- Бонневи - Ульриха синдром 19
- Бортон перелом 19
- Брайцева - Лихтенштейна
 болезнь 20
- Брауэра синдром 20
- Брахмана - де Ланге синдром 20
- Бремера синдром 21
- Брилла - Симмерса синдром 21
- Бринсона синдром 21
- Бринтона болезнь 21
- Бриссо - Межа синдром 21
- Броди абсцесс 22
- Бругша синдром 22
- Брутона болезнь 22
- Буйо болезнь 23
- Бургона болезнь 23
- Буржуа - Гризеля синдром 23
- Ван Бухема болезнь 23
- Бушаровские узлы 23
- Бушке - Оллендорфа синдром
 22

- Бушке - Фишера синдром 24
Бэквина - Эйгера синдром 24
Бюдингера - Левена синдром 24
Бюдингера - Лудлоффа - Левена синдром 24
Бюрнье синдром 25
Ваандерагера болезнь 25
Ваарденбурга синдром 25
Ваддера синдром 25
Вайса - Мюллера синдром 25
Вальденстрема болезнь 26
Варденбурга синдром 26
Вентерберга синдром 26
Вебера синдром 26
Вегнера болезнь 26
Вейерса синдром, I 26
Вейерса - Тьера синдром 27
Всйля - Марчезани синдром 27
Вейсман-Нетте дизостоз 27
Весман-Нетте синдром 27
Веландера синдром 27
Вердана синдром 27
Вердинга - Гофмана синдром 28
Видемана синдром 28
Видгоффа - Грейфенштейна синдром 28
Вилле синдром 28
Вилли - Прадера синдром 29
Видерванка синдром 29
Вильяма синдром 29
Винтербауэра синдром 29
Вистлинга синдром 29
Виттмака - Экбома синдром 30
Волавсека синдром 30
Волкова болезнь 30
Вольфсона - Резника - Гюнтера синдром 31
Бона синдром 31
Де Вриса синдром 31
Вролика болезнь 31
Вуальмье перелом 32
Вурхове болезнь 32
Гайдайона синдром 32
Галеацци перелом 33
Галла синдром 33
Галта синдром 33
Гарднера синдром 33
Гарре остеомиелит 33
Гарро синдром 34
Гасса болезнь 34
Гатчинсона синдром 34
Гейне - Медина болезнь 34
Гельмгольца - Харрингтона синдром 35
Герена - Стерна синдром 35
Гертвига - Вейерса синдром 36
Гертера болезнь 36
Герхарда болезнь 36
Герша болезнь, тип VI 36
Гетчинсона синдром 36
Ги болезнь 36
Гилспи синдром 37
Гильфорда синдром 37
Гирке синдром 37
Гольдснара синдром 38
Гольтца синдром 38
Гордана - Оверстрита синдром 39
Горэма болезнь 39
Горэма синдром 39
Горэма спонтанный остеолит 39
Гота синдром 39
Гота - Гюнольда синдром 39
Готтрона синдром 39
Гоффа болезнь 39
Гоффа - Кастерта синдром 40
Гофмана синдром 40
Гоше синдром 40
Гоше - Шлагенгауфера синдром 41
Граме синдром 41
Граухана синдром 41
Грегга синдром 41
Грейга синдром 42
Грефе - Шегрена синдром 42
Гризеля синдром 42
Гризеля - Бурже синдром 42
Гриньоло синдром 42
Гроба синдром 43
Грубера синдром 43
Грудзинского болезнь 43
Гурлера болезнь 43

- Гурлера - Пфаундлера - Карпентера синдром 56
Гюнтера болезнь 44
Гюблера синдром 44
Гюнтера синдром 44
Гюнтца юношеский кифоз 44
Дауна болезнь 45
Дебре - Мари синдром 45
Дебре - Семелена синдром 45
Дежерин-Клюмпкс синдром 46
Дежерина - Сотта синдром 46
Демарке - Рише синдром 47
Денна - Брауна сенсорная
нейропатия 47
Дента - Костелло синдром 47
Деркума синдром 47
Десто перелом 47
Джюна болезнь 48
Дзержинского болезнь 48
Диаза болезнь 48
Дигве - Мельхиора - Клаузена
болезнь 49
Динтона синдром 49
Дитриха синдром 49
Дойчлендера болезнь 49
Дрейфуса синдром 49
Дювернея перелом 50
Дюплэ болезнь 50
Дюпоитрена контрактура 50
Дюпоитрена перелом 51
Дюшенна - Арана синдром 51
Дюшенна - Гризингера синдром
52
Дюшенна - Эрба паралич 52
Жаку синдром 53
Жансельма - Лютца синдром 53
Зудека болезнь 53
Зудека - Кинбека синдром 54
Зудека - Лериша синдром 54
Изелена синдром 54
Иценко - Кушинга синдром 54
Кальве болезнь 54
Камера синдром 55
Капдепона синдром 55
Каплана - Кляцкина синдром 55
Каплана - Колине синдром 56
Капсалакиса синдром 56
Каудена синдром 56
Кауфмана синдром 57
Каффи болезнь 57
Каффи - Кении синдром 57
Каффи - Сильвермена синдром
57
Каффи - Смита синдром 57
Кашина - Бека болезнь 57
Кейта синдром 58
Келера первая болезнь 58
Келера вторая болезнь 58
Келера - Штида - Пеллегрини
болезнь 59
Кенига болезнь 59
Кенни синдром 60
Кении - Каффи синдром 60
Де Кервена болезнь 60
Де Кервена синдром 60
Де Кервена перелом 60
Кинбека атрофия 61
Кинбека болезнь 61
Клиппеля - Треноне - Вебера
синдром 61
Клиппеля - Треноне - Вебера -
Рубашева болезнь 61
Клиппеля - Фейля синдром 62
Клиппеля - Фейльдстейна
синдром 62
Клюмпке - Эрба паралич 62
Книста болезнь 62
Кодмена опухоль 63
Козловского синдром 63
Кокейна синдром 63
Куллеса перелом 64
Коллиза - Франческетти
синдром 64
Конради болезнь 64
Колитса - Матолси синдром 65
Коттона перелом 65
Котуньо синдром 65
Кошевского синдром 66
Краббе синдром, II 66
Краузе - Ризе синдром 66
Кри-дю-ша синдром 67
Кристиана синдром 67

- Крузона синдром 67
 Кули болезнь 67
 Купера синдром 67
 Куршманна - Баттена - Штейнерта синдром 67
 Курциса синдром, I 68
 Кускоквим синдром 68
 Куфса синдром 69
 Кюгельберга - Веландера синдром 69
 Кюммеля синдром 69
 Кюммеля - Вернея болезнь 69
 Кюнчера синдром 69
 Лаверье синдром 70
 Де Ланге синдром 70
 Лангера синдром 70
 Лангера - Гайдайона синдром 71
 Ландинга болезнь 71
 Ландольта синдром 71
 Ландузи - Дежерина болезнь 71
 Ланнелонга синдром 71
 Ланно - Клере синдром 71
 Лансена синдром 72
 Лансена - Иохансона синдром 72
 Лауба болезнь 72
 Лауэнштейна переом 72
 Легга - Кальве - Пертеса болезнь 72
 Леддерхозе синдром, I 73
 Леддерхозе синдром, II 73
 Лежена синдром 73
 Лейдена - Мебиуса - Циммерлимина синдром 74
 Лемана - Риббинга - Мюллера синдром 74
 Лери синдром, I 74
 Лери синдром, II 74
 Лери - Вейля синдром 74
 Лериша болезнь 75
 Лериша - Зудека синдром 75
 Леттерера ретикулез 75
 Леттерера - Сиве болезнь 75
 Линдемана фиксированная круглая спина 75
 Литтля болезнь 75
 Лобстера деформация 76
 Лобштейна болезнь 76
 Лобштейна - Вролика болезнь 77
 Лоозера - Дебрея синдром 77
 Лоозера - Дебрея - Милкмена синдром 77
 Лоозера - Милкмена синдром 77
 Лорена синдром 77
 Лорена - Леви синдром 77
 Лоу синдром 77
 Лоурена - Муна - Бидла - Барде синдром 77
 Лукаса синдром 78
 Л ушки вилка 78
 Люотца - Жансельма синдром 78
 Маделунга деформация 78
 Маевского синдром 79
 Мак-Ардла болезнь 79
 Мак-Кьюзика синдром 79
 Мак-Кюне-Олбрайта синдром 79
 Мальгения повреждение 79
 Мальгения перелом костей таза 79
 Манковского синдром 80
 Мари синдром, I 80
 Мари - Бамберга синдром 80
 Мари - Лери синдром 81
 Мари - Сентона болезнь 81
 Маринеску - Шегрена синдром 82
 Маринеску - Шегрена - Гарлана синдром 82
 Марото синдром 82
 Марото - Лами болезнь 82
 Марото - Лами синдром 83
 Мартина - Олбрайта синдром 83
 Марфана синдром 83
 Марчезани синдром 84
 Мастрогастино синдром 84
 Маффуччи синдром 84
 Мсзоннева перелом 84
 Мейенбурга - Альтерра - Улингера синдром 85
 Мейер - Швиккерата - Вейерса

- синдром 85
Мейже синдром 85
Мейже - Мильроя синдром 85
Мейже - Мильроя - Нонне синдром 85
Мейснера перелом 86
Меллера болезнь 86
Меллера - Барлоу болезнь 86
Меллера - Нидлса синдром 87
Мелника - Нидлса синдром 87
Мерша - Вольтмена синдром 87
Милкмена болезнь 87
Митенса синдром 88
Митчелла синдром 88
Михайлова эндемический деформирующий остеохондроз 88
Монтеджи перелом 88
Мора синдром 89
Морвана синдром, II 89
Моркио болезнь 89
Моркио - Браилсфорда синдром 90
Моркио - Ульриха синдром 90
Морозова - Юнглинга синдром 90
Мортонна болезнь 90
Мортонна синдром 90
Мура перелом 90
Мурка синдром 90
Муше синдром, I 91
Муше синдром, II 91
Мюллера - Вейса синдром 91
Мюллера - Риббинга - Клемента синдром 91
Мюнкмейера синдром 91
Наффцигера синдром 92
Ван Нека синдром 92
Нивергельта - Пирльмана синдром 93
Нидерля перелом 93
Нильсона синдром 93
Нимана - Пика болезнь 93
Нирхоффа - Хюбнера синдром 94
Нонне синдром 94
Нонне - Мильрой синдром 94
Нормана - Вуда синдром 94
О'Коннора синдром 94
Одельберга синдром 94
Озе синдром 94
Олбрайта синдром 95
Олбрайта - Батлера - Блумберга синдром 95
Олбрайта - Хадорна синдром 95
Олье болезнь 95
Олье остеомиелит 96
Омбредана синдром 96
Осгуда синдром 96
Осгуда - Шлаттера болезнь 96
Остеррейхера синдром 97
Остеррейхера - Фонга синдром 97
Остлера синдром 97
Отта таз 97
Пайла болезнь 98
Палтауфа синдром 98
Паннера болезнь 98
Папийона - Леже - Псома синдром 98
Парро болезнь 99
Парро синдром 99
Парро - Кауфмана синдром 99
Педжета болезнь 100
Пеллегрини - Штида болезнь 100
Пертеса болезнь 101
Пертеса - Юнглинга синдром 101
Пирсона синдром 101
Помпе болезнь, тип II 101
Помпе синдром 101
Порака - Дюранте болезнь 101
Потта болезнь 101
Потта перелом 102
Прадера - Вилли синдром 102
Прадера - Лабхарта - Вилли - Фанкони синдром 102
Прейзера болезнь 102
Профише синдром 103
Путо - Коллеса перелом 103
Путти болезнь 103

- Пфаунддера - Гурлера синдром 103
 Пфейфера - Вебера -Христиана синдром 103
 Ранена -Пеше синдром 103
 Райли - Швахмана синдром 104
 Расселя синдром 104
 Ратбена синдром 104
 Редара синдром 104
 Рейнхарда - Пфейера синдром 105
 Рейтера болезнь 105
 Реклингаузена болезнь 105
 Реклингаузена синдром 106
 Реклингаузена односторонняя болезнь 106
 Ренандера - Мюллера болезнь 106
 Риббинга болезнь 107
 Риббинга - Мюллера болезнь 107
 Риббинга синдром, I 107
 Риббинга синдром, II 107
 Розке - де Тони - Каффи - Смиа синдром 107
 Роланда перелом 107
 Рота - Бернхардта синдром 108
 Роттера - Эрба синдром 108
 Роше - Стерна синдром 108
 Роя - Марото - Кремпа - Куртрекуза - Алажила синдром 108
 Рубинштейна - Тейби синдром 109
 Русси - Леви синдром 109
 Руста синдром 109
 Рустицкого - Капера болезнь 110
 Сайриакаса синдром 110
 Салдино - Нунана синдром 111
 Сальвиоли синдром 111
 Санфилиппо синдром 111
 Свифта - Фира синдром 112
 Севера болезнь 112
 Сельтера - Свифта - Фира синдром 112
 Сестана - Лежонна синдром 112
 Сигала - Каттана - Маму синдром 112
 Сильвершельда синдром 112
 Сименса - Блоха синдром 112
 Симмондса болезнь 113
 Сириакоасиндром 113
 Смиа перелом 113
 Сокольского - Буйо болезнь 113
 Спайре синдром 113
 Стейнброкера синдром 114
 Стиклера болезнь 114
 Стилла болезнь 115
 Съегрена синдром 115
 Таратынова болезнь 115
 Тевенара синдром 115
 Тернера - Кизера синдром 116
 Тея - Сакса болезнь 116
 Тейби синдром 117
 Тейчлендера синдром 117
 Тибирже - Вайссенбаха синдром 117
 Тимана синдром 118
 Титце синдром 118
 Тревора болезнь 118
 Трелета синдром 119
 Труэлля - Жюне синдром 119
 Турейна синдром 119
 Турнера синдром 120
 Турпина синдром 120
 Турпина - Коста синдром 120
 Уиппля синдром 120
 Улингера болезнь 121
 Ульриха синдром 121
 Ульриха - Фейхтигера синдром 121
 Ульриха - Фремерея - Дона синдром 122
 Фанкони болезнь 122
 Фанкони - Альбертини - Цельвегера синдром 123
 Фанкони - Дебре - де Тони болезнь 123
 Фанкони - Шлезингера синдром 124
 Фарбера синдром 124

- Февра - Лапгепена синдром 124
Фейербанка болезнь 125
Феллинга синдром 125
Фелти синдром 126
Ферста - Острема синдром 126
Фиссанже - Леруа синдром 126
Фиссанже - Леруа - Рейтера синдром 126
Фишера синдром 126
Фогта синдром 127
Фолькмана болезнь 127
Фолькмана контрактура 127
Фолькмана перелом 127
Форестье болезнь 127
Форестье - Ротеса - Кверола синдром 128
Фрайберга болезнь 128
Франсуа синдром, I 128
Фрелиха синдром 128
Фрелиха псевдосиндром 128
Фремерея - Донна - Ульриха синдром 129
Фридрейха синдром, I 129
Фридрейха - Эрба - Арнольда синдром 129
Фридриха синдром 129
Фримена - Шелдона синдром 129
Хаглунда болезнь 130
Хангарта синдром, I 130
Хангарта синдром, II 130
Хангмана перелом 130
Хаферкампа синдром 131
Хеберденовские узлы 131
Ван дер Хеве синдром 131
Хейка - Асмана синдром 132
Хенча - Розенбергера синдром 132
Херика синдром 133
Хесслера синдром 133
Ходжкина болезнь 133
Хюбнера - Гертера инфантилизм 133
Хэнда - Шюллера - Кристиана болезнь 133
Циена - Оппенгейма синдром 134
Чендлера болезнь 135
Чидла болезнь 135
Чидла - Барлоу болезнь 135
Чидла - Меллера - Барлоу болезнь 135
Шамгшона - Грегана - Клейна синдром 135
Шарко болезнь 135
Шарко - Мари - Туса - Гоффмана синдром 136
Шарко - Эрба синдром 136
Шварца синдром 136
Швахмана - Даймонда синдром 136
Шведиауера болезнь 136
Шейе синдром 136
Шерешевского - Тернера синдром 137
Шеферда перелом 137
Шассеньяка синдром 137
Шинца болезнь 138
Шлаттера синдром 138
Шмида синдром 138
Шойтхауера - Мари - Сентона синдром 138
Шпанланга - Таппейнера синдром 138
Шпета - Гурлера синдром 139
Шпильмейера - Фогта - Баттена синдром 139
Шпренгеля болезнь 139
Штейнера синдром 139
Штида перелом 139
Штида - Паллегрини болезнь 139
Штиллера синдром 140
Штрюмпеля синдром 140
Штурге - Вебера - Краббе синдром 140
Шюллера - Христиана синдром 140
Эванса синдром 140
Эдвардса синдром 140
Эддоуса синдром 140
Экмана - Лобштейна болезнь

- 141
Элерса - Данлоса синдром 141
Эллиса - ван Кревельда болезнь
141
Энгельмана болезнь 142
Эрба болезнь 142
Эрба - Гольдфлама синдром 143
Эрба - Кмюмпке паралич 143
Эрба - Шарко синдром 143
Эрлахера - Блаунта - Биезиня
болезнь 144
Эссекс - Лопрести перелом 144
- Юнглинга поликистозный остит
144
Янсена болезнь 144
Янсена - Шмица болезнь 145
Янского - Бильшовского
синдром 145
Яффе - Лихтенштейна остеоид-
остеома 145
Яффе - Лихтенштейна синдром
145
Яффе - Лихтенштейна -
Улингера синдром 145

СО Д Е Р Ж А Н И Е

Предисловие.....	3
Эпонимические названия.....	5
Список литературы.....	147
Предметный указатель.....	149

*Елизавета Петровна Меженина,
Яков Борисович Куценок,
Анатолий Геннадиевич Печерский,
Захар Вольфович Крук*

**Словарь эпонимических названий болезней
и синдромов. Ортопедия и травматология**

Научный редактор д-р мед, наук *Л. Я. Крисяук*

Редактор издательства *Г. А. Соловьева*
Переплет художника *В. Г. Самсонова*
Художественный редактор *С. Р. Ойхман*
Технический редактор *Л. И. Шевченко*
Корректор *Л. Г. Батшеева*
Оператор *И. И. Обловатная*

Информ. бланк № 6793

Подп. в печать 06.07.82. БФ 02202. Формат 70 x 90 1/32. Печать офсетная. Бумага офсетная, № 2. Гарн. Пресс-Роман. 6,73 усл. печ. л. 6,73 усл. кр.-отт. 9,83 уч.-изд. л. Тираж 22000 экз. Изд. № 5055. Зак. № Z-2.14 Цена 90 к.

Головное издательство издательского объединения „Вища школа”, 252054, Киев-54, ул. Гоголевская, 7,

Напечатано с оригинала-макета, подготовленного в Головном издательстве издательского объединения „Вища школа”, на Киевской книжной фабрике „Жовтень», 252053, Киев-53, ул. Артема, 25

**В головном издательстве
издательского объединения „ВИЩА ШКОЛА”
в 1982 году готовится к выпуску**

новая книга:

**Грандо А. А. Врачебная этика и медицинская
деонтология. -**

Учеб. пособие для мединститут. 15 л. - Яз.

рус. -50 к. 40 000 экз.

Освещены актуальные проблемы врачебной этики и деонтологии в деятельности практического врача.

Особое внимание уделяется долгу, совести и ответственности врача, значению его слова для больного, врачебной тайне, психологии взаимоотношений врача и больного, психологическим особенностям коллектива медицинских работников, призванию к медицинской профессии и другим морально-этическим вопросам.

Использованы богатый опыт отечественной и советской медицины в области профессиональной этики и деонтологии. Пособие широко иллюстрировано примерами из практики лечебно-профилактических учреждений и отдельных врачей.

Для студентов медицинских институтов.

УВАЖАЕМЫЕ ТОВАРИЩИ!

*Эту книгу можно заказать в магазинах облкниготоргов,
облпотребсоюзов, а также в специализированных магазинах „Книга-
почтой»*