ОГЛАВЛЕНИЕ

ЧАСТЬ I. ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИЕ ДЕФОРМАЦИИ

ГЛАВА I. ОПОРНО-КОНТУРНАЯ ПЛАСТИКА ЛИЦЕВОГО СКЕЛЕТА АУТОТРАНСПЛАНТАТАМИ СО СВОДА ЧЕРЕПА 16

Архитектурные особенности строения костей черепа 16
Особенности строения мягких тканей свода черепа 18
История краниопластики и костной аутопластики лицевого скелета 20
Опорно-контурная пластика лобноглазничной области ортотопическими аутотрансплантатами со свода черепа 32
Опорно-контурная пластика скулоглазничной области ортотопическими аутотрансплантатами со свода черепа 36
Опорно-контурная пластика спинки носа и краев грушевидного отверстия аутотрансплантатами с теменной кости 40
Опорно-контурная пластика нижней челюсти аутотрансплантатами с теменной кости 47
Наркоз и послеоперационное ведение 49

ГЛАВА II. ЭНДОПРОТЕЗИРОВАНИЕ КОСТЕЙ МОЗГОВОГО И ЛИЦЕВОГО ЧЕРЕПА ПЕРФОРИРОВАННЫМИ ПЛАСТИНАМИ ИЗ ТИТАНА 51

ГЛАВА III. РЕКОНСТРУКЦИЯ ГЛАЗНИЦЫ У БОЛЬНЫХ С ПОССТРАВМАТИЧЕСКИМИ ДЕФЕКТАМИ И ДЕФОРМАЦИЯМИ КОСТЕЙ ВЕРХНЕЙ И СРЕДНЕЙ ЗОН ЛИЦА 63

Костная аутопластика наружного и нижнего краев глазницы 70
Устранение диплопии и энофтальма у больных с посттравматическими дефектами и деформациями нижней стенки глазницы 75
Многооскольчатые повреждения костей скулоглазничного комплекса 84
Принципы лечения больных с повреждениями краев и стенок глазницы 91

ГЛАВА IV. УСТРАНЕНИЕ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИХ ФРОНТИТОВ, ЭТМОИДИТОВ И СФЕНОИДИТОВ У БОЛЬНЫХ С ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИМИ ДЕФЕКТАМИ И ДЕФОРМАЦИЯМИ КОСТЕЙ ВЕРХНЕЙ И СРЕДНЕЙ ЗОН ЛИЦА 96
Классификация травматических повреждений костей верхней и средней зон лица с вовлечением придаточных пазух носа 97
Методы лечения больных с посттравматическими фронтитами, этмоидитами и сфеноидитами 98

ГЛАВА V. ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИМИ ДЕФОРМАЦИЯМИ СРЕДНЕЙ ЗОНЫ ЛИЦА С ПОВРЕЖДЕНИЯМИ СЛЕЗООТВОДЯЩИХ ПУТЕЙ 109

Классификация повреждений носоглазничнорешетчатого комплекса Markowitz, Manson, Sargent 109
Классификация повреждений носоглазничнорешетчатого комплекса J.S. Gruss 110
Методы диагностики повреждений слезоотводящих путей 116
Методы устранения посттравматических нарушений системы слезоотведения 117
Устранение слезотечения, обусловленного дефектом или деформацией нижнего века 118
Устранение слезотечения, обусловленного разрушением слезноносового канала и деформацией внутреннего угла глазной щели 119
Устранение слезотечения, обусловленного разрушением слезных канальцев 123

ЗАКЛЮЧЕНИЕ 125

ЛИТЕРАТУРА 130

ЧАСТЬ II. ОРБИТАЛЬНЫЙ ГИПЕРТЕЛОРИЗМ 140

ГЛАВА I. ХАРАКТЕРИСТИКА ОРБИТАЛЬНОГО ГИПЕРТЕЛОРИЗМА 142

Сочетание орбитального гипертелоризма с другими синдромами 144
Способы устранения орбитального гипертелоризма 149
Возможные осложнения 154
Возраст оперируемых пациентов 155

ГЛАВА II. МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С ОРБИТАЛЬНЫМ ГИПЕРТЕЛОРИЗМОМ 157

Клиническое обследование 157
Краниометрическое обследование 158
Рентгенологическое обследование 159

ГЛАВА III. ХИРУРГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ, ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ И КЛАССИФИКАЦИЯ ОРБИТАЛЬНОГО ГИПЕРТЕЛОРИЗМА 161

Хирургическая анатомия 161
Функциональные аспекты 165
Экзорбитизм 165
Глазодвигательные аномалии 165
Аномалии движения глазных яблок в поперечной плоскости 166
Возрастные нормы межорбитального расстояния (МОР) 168
Классификация орбитального гипертелоризма 169

ГЛАВА IV. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ОРБИТАЛЬНЫМ ГИПЕРТЕЛОРИЗМОМ 173

Клинические проявления и метод устранения ОГ I степени 1 типа 173
Клинические проявления и метод устранения ОГ I степени 2 типа 174
Клинические проявления и метод устранения ОГ II степени 1 типа 175
Клинические проявления и метод устранения ОГ II степени 2 типа 176
Клинические проявления и метод устранения ОГ III степени 1 типа 178
Клинические проявления и метод устранения ОГ III степени 2 типа 181
Микроорбитизм. Клинические проявления и метод устранения 185
Ложные формы орбитального гипертелоризма. 185

ЗАКЛЮЧЕНИЕ 192

НЕКОТОРЫЕ ТЕХНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ 195

ЛИТЕРАТУРА 196

Ч А С Т Ь III. КРАНИОСИНОСТОЗЫ 200

ГЛАВА I. КЛАССИФИКАЦИЯ, ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ КРАНИОСИНОСТОЗОВ 203

Классификация краниосиностозов 203
Биология швов черепа 204
Шов – его определение 205
Функция шва 205
Формирование швов черепа 206
Гистология и иммуногистология швов черепа 207
Экспериментальные манипуляции на швах 208
Своевременное закрытие шва 212
Перекрещивание зубцов шва 212
Созревание и закрытие швов 212
Гистология преждевременно закрывшегося (окостеневшего) шва 213
Точка происхождения и распространение синостоза 214
Шовный гребень 214
Время и возможные механизмы возникновения синостозов 216
Этиология краниосиностозов 217
Моногенные причины краниосиностозов 218
Хромосомные и тератогенные причины краниосиностозов 218
Сдавление головы плода 218
Теория Moss 220
Кальцинированная кефалогематома 220
Вторичный хрящ 221
Парадоксальные краниосиностозы 222
Позднее закрытие шва 222
Этиология синдромальных краниосиностозов 222

Патогенез краниосиностозов 226
Аномалии основания черепа и причины их возникновения 226
Первичные, вторичные и третичные причины замедления роста 228
Патогенетические типы краниосиностозов 228

ГЛАВА II. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ АСПЕКТЫ КРАНИОСИНОСТОЗОВ 230

Внутричерепное давление 230
Гидроцефалия 232
Зрение 233
Атрофия зрительного нерва и отек диска зрительного нерва 233
Анатомия глазодвигательных мышц 234
Сокращение глазодвигательных мышц 234
Аномалии движения глазных яблок в поперечной плоскости 235
Сагиттализация косых мышц глазного яблока 236
Контакт между мышцей и склерой 238
Отсутствие верхних прямых мышц и мышц, поднимающих верхние веки 239
Методы обследования больных с краниосиностозами 239
Обоснование ранних вмешательств при врожденных деформациях черепа 241
Выбор сроков реконструкции мозгового и лицевого черепа у детей с врожденными деформациями 244

ГЛАВА III. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА И МЕТОДЫ УСТРАНЕНИЯ ПЛАГИОЦЕФАЛИИ 248

Плагиоцефалия: терминология и анатомия 248
Синостозная лобная плагиоцефалия 249
Деформационная лобная плагиоцефалия 252
Компенсаторная лобная плагиоцефалия 255
История развития методов лечения больных с синостозной лобной плагиоцефалией 257
Лечение больных с синостозной лобной плагиоцефалией 261

ГЛАВА IV. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, ДИАГНОСТИКА И МЕТОДЫ УСТРАНЕНИЯ ТРИГОНОЦЕФАЛИИ 266

Тригоноцефалия: терминология и анатомия 266
История развития методов лечения больных с тригоноцефалией 268
Лечение больных с тригоноцефалией 269

ГЛАВА V. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, ДИАГНОСТИКА И МЕТОДЫ УСТРАНЕНИЯ СКАФОЦЕФАЛИИ 276

Скафоцефалия: терминология и анатомия 276
История развития методов лечения больных со скафоцефалией 279
Лечение больных со скафоцефалией 283

ГЛАВА VI. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, ДИАГНОСТИКА И МЕТОДЫ УСТРАНЕНИЯ БРАХИЦЕФАЛИИ, ТУРРИБРАХИЦЕФАЛИИ, ОКСИЦЕФАЛИИ И АКРОЦЕФАЛИИ 285

Терминология и дифференциальная диагностика 285
История развития методов лечения больных с пансиностозами 286
Лечение больных с оксицефалией 288
Лечение больных с туррибрахицефалией 290
Лечение больных с брахицефалией 291
Лечение больных с акроцефалией 292

ГЛАВА VII. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И МЕТОДЫ УСТРАНЕНИЯ НЕКОТОРЫХ ФОРМ СИНДРОМАЛЬНЫХ КРАНИОСИНОСТОЗОВ 293

История развития методов лечения больных с синдромальными краниосиностозами 293
Синдром Apert. Характеристика и этиология 295
Клинические проявления синдрома Apert 296
Лечение больных с синдромом Apert 298
Синдром Saethre-Chotzen. Характеристика и этиология 299
Клинические проявления синдрома Saethre-Chotzen 300
Лечение больных с синдромом Saethre-Chotzen 300
Синдром Pfeiffer. Характеристика и этиология 303
Клинические проявления синдрома Pfeiffer 304
Лечение больных с синдромом Pfeiffer 305
Синдром Crouzon. Характеристика и этиология 308
Клинические проявления синдрома Crouzon 309
Лечение больных с синдромом Crouzon 310
Синдром Treacher Collins. Характеристика и этиология 312
Клинические проявления синдрома Treacher Collins 312
Лечение больных с синдромом Treacher Collins 314
Синдром HFM (гемифациальная микросомия). Характеристика и этиология. 315
Клинические проявления синдрома HFM (гемифациальной микросомии) 315
Лечение больных с синдромом HFM (гемифациальной микросомии) 316

НЕКОТОРЫЕ ТЕХНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ 317

ЗАКЛЮЧЕНИЕ 320

ЛИТЕРАТУРА 330

ГЛАВА I

ХАРАКТЕРИСТИКА ОРБИТАЛЬНОГО ГИПЕРТЕЛОРИЗМА

Нормальное расстояние между глазницами – это важнейший элемент лицевой гармонии. Среднее увеличение этого расстояния может не влиять на красоту лица, в некоторых случаях это увеличение рассматривается как привлекательность. Примером могут служить лица знаменитых людей: Жаклин Кеннеди, Лайзы Миннелли, Джоан Коллинз. Но чрезмерное увеличение расстояния между глазницами отнюдь не украшает лицо, это состояние называется орбитальный гипертелоризм.

В 1924 г. при описании двух пациентов с врожденной деформацией лица со значительным увеличением расстояния между глазами Greig использовал термин «окулярный гипертелоризм». Позднее в специальной литературе стали появляться сообщения, описывающие больных со значительным увеличением «межглазничной ширины». В результате при описании клинических наблюдений из-за произвольного использования термина «гипертелоризм» среди специалистов возникла путаница. Обозначение «окулярный гипертелоризм» было признано ошибочным, так как для характеристики гипертелоризма часто использовалась оценка межзрачкового расстояния. В конце 60-х годов прошлого века для определения широкого расстояния между глазницами Tessier предложил использовать термин «орбитальный гипертелоризм», а межорбитальное расстояние (МОР) предложил измерять между передними слезными гребнями.

Термин «гипертелоризм» происходит от греческих слов hyper («сверх»), tele («далеко»), horismos («разграничение»). Орбитальный гипертелоризм (ОГ) можно трактовать как ненормально широкое расстояние между глазницами. Это врожденное состояние относится к черепно-лицевым дисплазиям. Термин «черепно-лицевые дисплазии» включает в себя все типы аномалий черепа. ОГ часто входит в состав различных синдромальных заболеваний и почти всегда является вторичным результатом другого порока развития. По мнению Johnston и Tessier, ОГ не является автономной болезнью. При ОГ деформация лицевого черепа сочетается с нарушением формирования мозгового черепа и его основания, вследствие чего могут развиваться грубые эстетические диспропорции и различные функциональные нарушения со стороны органов зрения, дыхания, зубо-челюстной системы и речеобразования. Основными патологиями, включающими в себя ОГ как симптом, являются краниостенозы, черепно-мозговые грыжи, фронто-назальная и черепно-фронто-назальная дисплазии. В 1997 г. Tan и Mulliken, проведя анализ результатов обследования 90 больных с ОГ, пришли к выводу, что ОГ встречается в 33,4% случаев при фронто-назальной дисплазии, в 28,9% случаев при различной синдромальной патологии, в 20% случаев при черепно-фронто-назальной дисплазии, в 11% случаев при парамедиальных черепно-лицевых расщелинах и в 6% случаев при черепно-мозговых грыжах.

Исследования Cohen и его коллег показывают, что глазницы при ОГ занимают такое же положение, какое они занимают у плода, что свидетельствует о задержке развития глазниц во внутриутробном периоде или нарушении миграции глазниц. Увеличение МОР является следствием нарушения развития решетчатой и лобной костей. Расстояние между глазницами зависит от сопротивления данных костей активным дивергентным силам

(ими являются увеличивающееся давление мозга, пневматизация лобной и решетчатой костей). Увеличенное МОР является результатом нарушения равновесия между силами дивергенции и конвергенции. Однако, по мнению Enlow и Tessier, главная причина развития ОГ заключается в неправильном развитии передней черепной ямки.

В 1976 г. Tessier предложил анатомическую классификацию черепно-лицевых расщелин. В основу классификации легло его утверждение о том, что все основные клинические проявления врожденных пороков черепа являются результатом расщелин костных и мягких тканей. Tessier выделил 15 локализаций расщелин с подробным описанием их хода через костные и мягкие ткани, которые, за редким исключением, поражаются в одинаковой степени. При расщелинах, идущих между средней линией и подглазничным отверстием, более выражены дефекты мягких тканей, а при расположении расщелин латеральнее подглазничного отверстия, более выражены дефекты костных структур. Степень функциональных расстройств, вызываемых черепно-лицевыми расщелинами, зависит от их локализации и формы (полная или неполная расщелина). В этой классификации глазница играет роль основной структурной единицы. Автором введена система нумерации с использованием срединной лицевой дизрафии в качестве точки отсчета под номером 0 (**рис. 2.1, 2.2**).

Из 15 описанных Tessier расщелин мозгового и лицевого черепа восемь (расщелины 0, 1, 2, 3, 11, 12, 13, 14) заключают в себе ОГ. Однако при расщелинах 0 и 14 возможен гипотелоризм в сочетании с премаксиллярной агенезией и цебоцефалией. Расщелины 9, 10, 11, 12, 13, 14 сопровождаются черепно-мозговыми грыжами.

David и Proudman разделяют черепно-мозговые грыжи на первичные (грыжевые выпячивания, формирующиеся в дефектах костей черепа, образующихся вследствие патологии головного мозга – феномен blow-out) и вторичные (грыжевые выпячивания, локализующиеся в области операционных и травматических дефектов и черепно-лицевых расщелин). Мозговые грыжи David и Proudman делят на:

1. окципитальные;
2. париетальные;
3. синципитальные: а) назо-фронтальные, б) назо-этмоидальные, в) назо-орбитальные, г) комбинированные;
4. базальные: а) трансэтмоидальные, б) сфено-этмоидальные, в) сфено-максиллярные, г) транссфеноидальные.

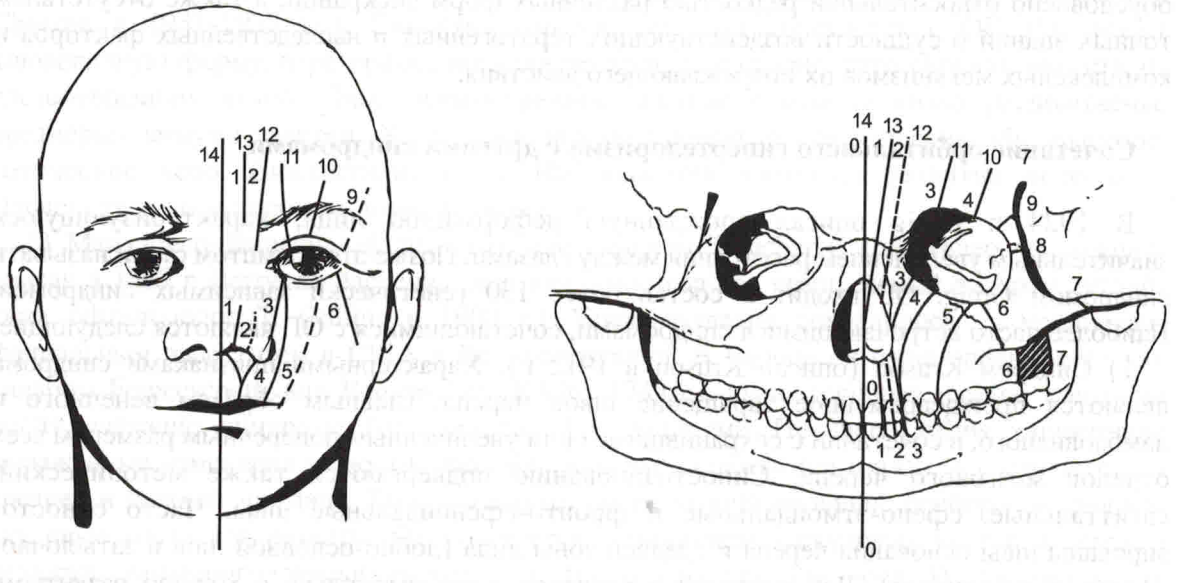

Рис. 2.1, 2.2. *Анатомическая классификация черепно-лицевых расщелин по Tessier.*

Большинство врожденных уродств лицевого и мозгового черепа, в состав которых входит ОГ, включают в себя краниостенозы или раннее синостозирование швов черепа. Места соединения костей (швы черепа) имеются на своде и основании черепа. Их рассматривают как области, обеспечивающие увеличение внутричерепного объема при росте головного мозга. Преждевременное срастание швов приводит к остановке роста по линии, перпендикулярной шву, с развитием компенсаторного роста черепа параллельно линии шва (закон Virchow). Аномальная форма черепа (тригоноцефалия, скафоцефалия, плагиоцефалия, брахицефалия, оксицефалия, череп в виде листа клевера) определяется типом краниосиностоза и зависит от того, какие именно швы подверглись преждевременному синостозированию. При этом, как утверждает Marchac, синостозирование одноименных швов может вызвать различные типы деформаций. Краниостенозы делятся на изолированные (деформации мозгового отдела черепа) и синдромальные (наряду с краниостенозом имеются и другие дефекты морфогенеза).

При рассмотрении синдромальных краниостенозов возможны два подхода – анатомический и генетический, которые не исключают, а взаимодополняют друг друга и применяются в зависимости от ситуации. Анатомический подход имеет практическую направленность: определение характера деформаций и степени функциональных расстройств в этом случае является отправным пунктом для планирования хирургического вмешательства. Анатомически сходные состояния могут быть сгруппированы для хирургических целей даже при различной, в некоторых случаях, этиологии.

В 1986 г. Cohen выделил 64 синдрома, в состав которых входят краниостенозы. Выделенные Cohen синдромы относятся к врожденным дизостозам, которые объединяют группу дискраний (наряду с различными пороками развития и оссификации костей мозгового и лицевого черепа имеются аномалии других органов, тканей и систем). Этиологические моменты, приводящие к возникновению дизостозов, действуют на плод на 2-3 месяце эмбриональной жизни. Повреждающие тератогенные факторы влияют на формирование нейрокраниального тяжа, из которого помимо мозга формируются элементы средней зоны лица, I и II жаберных дуг. По мнению Iarmer, чем позднее действует причина или чем старше эмбрион, тем многочисленнее гены, принимающие участие в органогенезе и распространении деформации. Следует обратить внимание на сходство многих клинических проявлений дискраний, наличие при каждом из синдромов выраженных абортивных форм и трудности их классифицирования по конкретным видам. Это обусловлено относительной редкостью различных форм дискраний, а также отсутствием точных знаний о сущности воздействующих тератогенных и наследственных факторов и комплексных механизмов их повреждающего действия.

Сочетание орбитального гипертелоризма с другими синдромами

В 1924 г. Greig описал врожденную деформацию лица, характеризующуюся значительным увеличением расстояния между глазами. Позже этот симптом стали называть синдромом Greig. ОГ входит в состав более 130 генетически зависимых синдромов. Наиболее часто встречающимися синдромами, сочетающимися с ОГ, являются следующие.

1) Синдром Kruson (описан Kruson в 1912 г.). Характерными признаками синдрома являются преждевременное заращение швов черепа, главным образом венечного и ламбдовидного, в сочетании с сохранившимся или увеличенным поперечным размером всех отделов мозгового черепа. Синостозированию подвергаются также метопический, сагиттальные, сфено-этмоидальные и фронто-сфеноидальные швы. Часто синостозированы швы основания черепа и средней зоны лица (лобно-основной шов и затылочно-основной синхондроз). Лоб широкий и высокий, чаще выпуклый, с хорошо развитыми надбровными дугами. Вертикальный размер мозгового черепа увеличен. Форма свода

черепа зависит от степени и вида пораженного шва. Передняя черепная ямка короткая, продырявленная пластинка решетчатой кости чаще широкая, опущена вниз. Основание черепа укорочено во всех отделах, средняя и задняя черепные ямки смещены вниз под большим углом. Ушные раковины расположены низко. Переднезадний размер глазниц резко уменьшен, что приводит к экзофтальму. Глазницы широко расставлены (ОГ). Может встречаться антимонголоидный разрез глаз. Верхняя челюсть недоразвита, смещена назад. Вследствие дистального положения височно-нижнечелюстных суставов нижняя челюсть смещена вперед. Между фронтальной группой зубов сагиттальная щель. Резко выражены носогубные складки. Верхняя губа укорочена. Нос длинный и приплюснутый (в литературе встречается под названием «нос попугая»). Тип наследования – аутосомно-доминантный.

2) Синдром Apert (описан Apert в 1906 г.). У данного синдрома имеется много общего с синдромом Kruson. Череп очень высокий, часто имеет асимметричное строение. Синостозированию подвергаются коронарные, сагиттальный, ламбдовидные, лобно-основной швы. Лоб высокий, широкий и плоский, такую же форму имеет и затылок. Размер передней черепной ямки уменьшен, продырявленная пластинка решетчатой кости часто увеличена, опущена вниз. Поперечный размер основания черепа уменьшен во всех отделах. Глубина глазниц уменьшена, что приводит к экзофтальму. ОГ. В отличие от пациентов с синдромом Kruson, при данном синдроме часто встречается атрофия зрительного нерва, наблюдаются структурные изменения глазных мышц. Верхняя челюсть, как и при синдроме Kruson, недоразвита. Нос короткий, его ширина не пропорциональна его длине. Кости и хрящи носа могут полностью или частично отсутствовать. Характерной чертой синдрома Apert является сращение нескольких пальцев на верхних или нижних конечностях (синдактилия). Тип наследования – аутосомно-доминантный.

3) Синдром Pfeiffer (описан Pfeiffer в 1964 г.). Синостоз коронарного и ламбдовидного швов. Иногда встречается необычная патология – череп в форме трилистника или листа клевера. Часто наблюдается отсутствие лобных пазух. ОГ. Антимонголоидный разрез глаз. Гипоплазия нижнего отдела лобной кости, верхней челюсти и скуловых костей. Экзофтальм, страбизм. Каждый из этих признаков, по сравнению с синдромом Apert, встречается при данном синдроме реже. Расщелина неба. Основными и постоянными признаками синдрома является акроцефалия, уплощение и расширение первых пальцев кистей и стоп с их отведением наружу, синдактилия. Синдактилия никогда не бывает тотальной. Тип наследования – аутосомно-доминантный.

4) Синдром Saethre-Chotzen (описан норвежским и немецким психиатрами Saethre и Chotzen в 1931-1932 гг.). Синостоз коронарного шва сочетается с ОГ. Нос имеет клювовидную форму, перегородка носа искривлена. Косоглазие, птоз верхних век, стеноз слезоотводящих путей. Лицо асимметричное. Ушные раковины низко расположены, чрезмерно загнуты завитки. Характерен низкий уровень роста волос на лбу. Высокое, готическое небо. Синдактилия стоп. Наблюдаются аномалии развития позвонков. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

5) Мандибуло-фациальный дизостоз, или синдром Treacher Collins (впервые синдром описан в 1889 г. Berry, но расценил этот вид дизостоза как комплексный синдром английский офтальмолог T. Collins в 1900 г.). Такое название сохранилось за мандибуло-фациальным дизостозом в США и Великобритании. В Европе он чаще описывается как синдром Franceschetti или Franceschetti-Klein (1949 г.). Односторонняя форма синдрома носит название синдрома Гольденхара. Для синдрома Treacher Collins характерны выраженные изменения челюстно-лицевой области: поражаются мягкие и костные ткани средней и нижней зон лица. Лицо вытянуто, имеет птичий профиль, подбородок скошен, скуловые кости недоразвиты. ОГ сочетается с гипоплазией скуловых костей и верхней челюсти. Антимонголоидный разрез глаз. Гипоплазия крыльев носа. На нижних веках отсутствуют ресницы, имеются колобомы. Встречается отсутствие слезных точек и

канальцев. Характерно предушное оволосение в форме языка. У 82% пациентов – аномалии развития наружного уха (микротия или аплазия), у 33% – аномалии развития среднего и внутреннего уха, что приводит к глухоте. Нижняя челюсть укорочена и уменьшена, нарушено формирование височно-нижнечелюстного сустава. Синостозированию подвергаются венечные и сагиттальный швы. Длина передней черепной ямки уменьшена. Задняя черепная ямка удлинена и смещена вниз. Тип наследования – аутосомно-доминантный.

6) Синдром срединной расщелины лица, или фронто-назальная дисплазия. Впервые эту патологию описал в 1859 г. Hoope, позже DeMeyr, изучая данную аномалию, назвал ее синдромом срединной расщелины лица. В 1970 г. Sedano предложил название фронто-назальная дисплазия. При данной патологии часто имеется передняя черепно-мозговая грыжа, срединная расщелина лица. ОГ. Широкая спинка носа, одно- или двусторонняя расщелина крыльев носа, расширение и укорочение кончика носа. Встречаются анофтальм и микрофтальм, врожденные катаракты, эпибульбарный дермоид, колобомы верхних век, колобомы крыльев носа, односторонние и двухсторонние расщелины верхней губы и неба. Часто встречается гипоплазия лобных пазух. В отличие от черепно-фронто-назальной дисплазии, коронарный краниостеноз встречается крайне редко. Тип наследования – аутосомно-рецессивный.

7) При черепно-фронто-назальной дисплазии характерными признаками являются коронарный краниосиностоз, шишковидный лоб, дефект черепа в проекции метопического шва. ОГ. Синдактилия пальцев и вертикальные борозды на ногтях. В остальном клиническая картина может совпадать с клиникой фронто-назальной дисплазии. Тип наследования – аутосомно-доминантный.

Кроме перечисленных наиболее часто встречаемых синдромов, ОГ как симптом входит в состав следующих синдромов:

8) Арскога (Aarskog 1970 г.).
9) АДАМ-комплекс.
10) Акродизостоз (Maroteaux, Malamut 1968 г.).
11) Акрофациальный дизостоз.
12) Арскога-Скотта (Aarskog, Scott).
13) Аппельта-Геркана-Ленца (Appelt, Gerken).
14) Бикслера (Bixler 1969 г.).
15) Бартенфера (Bartenwerfer).
16) Бонневи-Уллриха (Ullrich, Bonnevie 1930 г.).
17) Боуэна (Bowen 1964 г.).
18) Болезнь Слая (Sly 1973 г.).
19) Вильдерванка II (Vildervanck).
20) Ван Богарта-Озея (Van Bogaert 1952 г.).
21) ВВВ-синдром (Opitz 1969 г.).
22) Вольфа-Гиршорна (Wolf, Hirshorm 1965 г.).
23) Гиттеспи (Gittespie 1964 г.).
24) Гольтца-Горлина (Goltz, Gorlin 1960-1962 гг.).
25) Горлина-Коуэна (Gorlin, Cohen).
26) Горлина-Гольтца базальноклеточного невуса (Gorlin, Goltz 1960 г.).
27) Гюнтера (Gunter).
28) Даймонда-Блекфэна анемия (Diamond, Blackfan 1938 г.).
29) Де Барси-Моана-Дирка (Barsy, Moens, Dierckx).
30) Де Майра (Erl De Myer 1963 г.).
31) Ди Джоржиа (Mario Di George).
32) Донна и Бэрроу (Donnai и Barrow 1993 г.).
33) Дубовица (Dubowitz).
34) Дэвиса (Davis 1969 г.).

35) Жозефа (Joseph).
36) Зекела-Вирхова (Virxhow 1960 г.).
37) Кампомелическая дисплазия (Maroteaux 1971 г.).
38) Карликовости, церебральной атрофии, генерализованного фолликулярного кератоза (Cantu 1974 г.).
39) Книста болезнь (Kniest 1952 г.).
40) Клейна-Ваарденбурга (Klein, Waardenburg).
41) «Кошачьего крика» (Lejeune 1963 г.).
42) Коффина-Сириса (Coffin, Siris 1970 г.).
43) Коффина-Лоури (Coffin, Lowry 1966 г.).
44) Корнелии де Ланге (Cornelia de Lange 1916 г.).
45) Краниометафизарная дисплазия.
46) Кули анемия (Cooley 1925 г.).
47) Кундрата (Kundrat).
48) Ларсена (Larsen 1950 г.).
49) Лежена (Lejen 1964 г.).
50) Лепречаунизм (Donohue 1948 г.).
51) Лиссэнцефалии (Miller, Norman 1963 г.).
52) Марфана (Marfan).
53) Мельника-Нидлса остеоплазия (Melnick, Needles 1966 г.).
54) Меккеля-Грубера (Meckel 1922, Gruber 1934 г.).
55) Мардена-Уолкера (Marden, Walker 1966 г.).
56) Маршалла (Don Marshall 1958 г.).
57) Меккеля (Meckel 1822 г.).
58) Менгеля-Конигсмарка-Берлина-Мак-Кьюсика (Mengel-Konigsmark-Berlin-McKusick).
59) Мора (рото-лице-пальцевой, тип II 1941 г.).
60) Моркио (Morquio 1867 г.).
61) НМС-синдром (Bixler 1969 г.).
62) Нильсена (Nilsen).
63) «Новый» синдром (McPherson и Clemens 1996 г.).
64) Нормана-Ландинга (Norman, Landing 1964 г.).
65) Ноя-Лаксовой (Neu 1971 г., Laxova 1972 г.).
66) Нунан (Weissenberg 1928 г.).
67) Орбели (Wang 1962 г.).
68) Опитца-Коведжиа, или синдром Fg (Opitz, Kaveggia 1974 г.).
69) Опитца-Фриаса, или синдром G (Opitz 1969 г.).
70) Опитца I (Opitz 1965 г.).
71) Опитца II, или синдром C (Opitz 1969 г.).
72) Паскуаля-Кастроведжо (Pascual-Castroviejo 1975 г.).
73) Папийона-Псома (Papillion, Psaume 1954 г.).
74) Пинского (Pinsky).
75) Поттера (Potter).
76) Риджерса.
77) Робертса (Roberts 1919 г.).
78) Робинова, или «лицо плода» (Robinow 1969 г.).
79) Расщелины губы/неба, аномалии больших пальцев кисти и микроцефалия.
80) Рассела-Сильвера (Silver, Russel).
81) Рубинштейна-Тейби (Rubienstein, Taybi 1963 г.).
82) Семейный нейровисцеральный липидоз.