



# Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова

# **Синдромы в ринологии**

Д.м.н., профессор Жайсакова Д.  
Е.

# Атрезия хоан

Атрезия хоан - это сужение задней части полости носа, вызывающее отсутствие перехода из полости носа в носоглотку. Атрезия хоан может быть врожденной или приобретенной.

# Причины возникновения:

Врожденная атрезия хоан вызывается задержкой или остановкой развития ткани в хоанальной области.

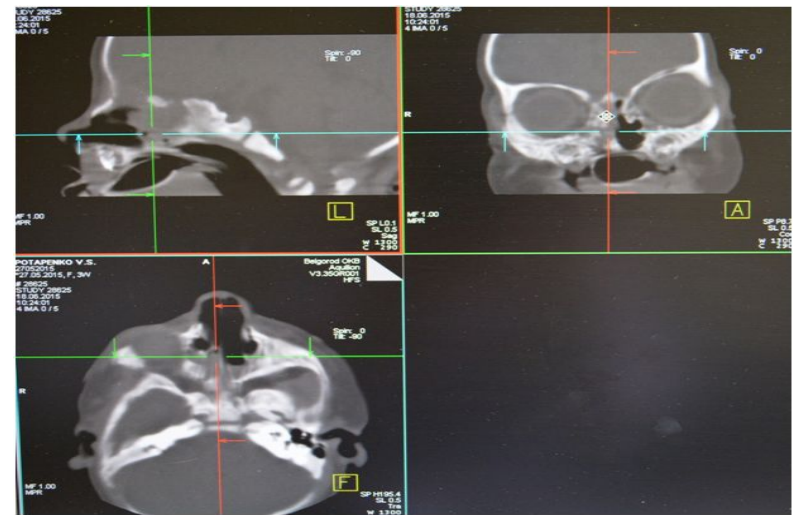
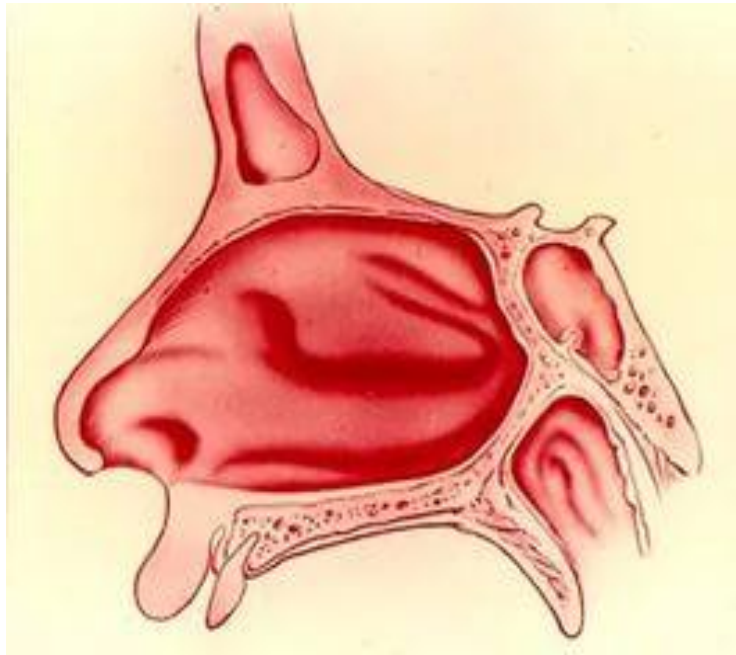
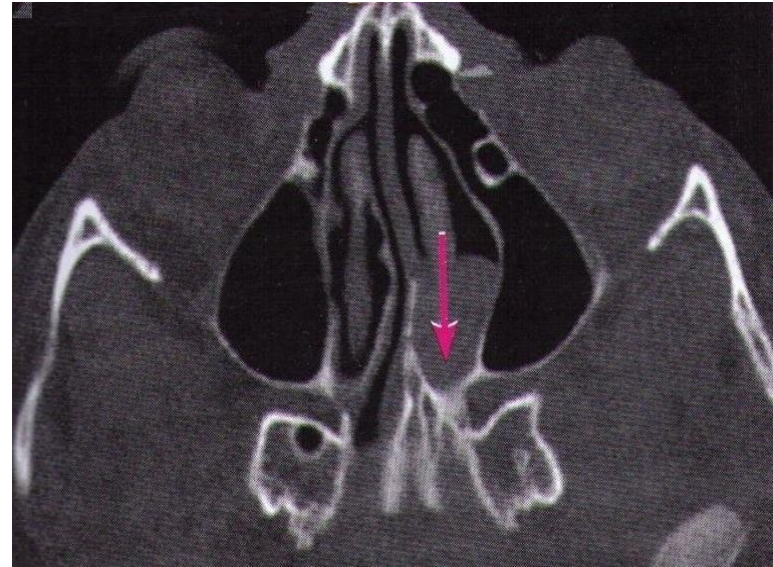
Происходит этот сбой примерно на 36-38 день развития плода, когда должны формироваться первичные хоаны, разделенные перегородкой.

Приобретенная атрезия хоан может возникнуть вследствие травм или воспалительных заболеваний полости носа.



## Выделяют:

- одностороннюю (сращение с одной стороны),
- двустороннюю (сращение с двух сторон),
- полную (сращение полностью перекрывает полость носа),
- частичную (в перегородке есть отверстия либо она не полностью перекрывает носовую полость),
- перепончатую,
- костную
- смешную атрезию хоан – имеют различия из-за состава тканей, перекрывающих полость носа.



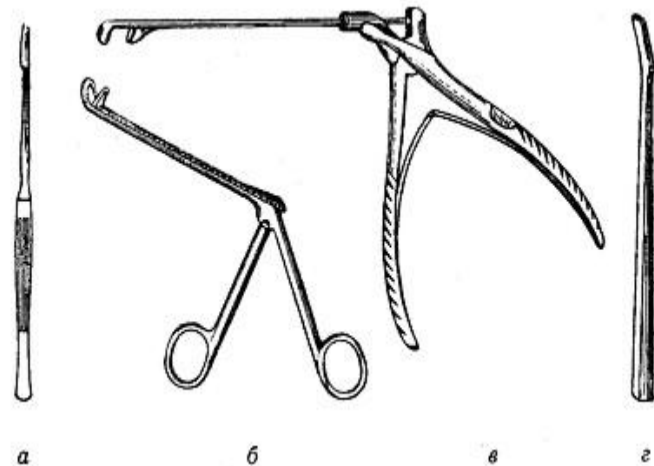
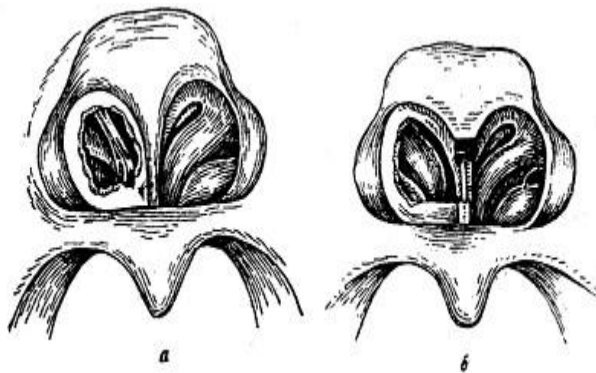
# Диагностика:

Диагностировать атрезию хоан при ее полной форме у новорожденного можно сразу после его осмотра. Частичную атрезию могут диагностировать и в более позднем возрасте. В этом случае необходимо зондирование полости носа и/или рентгенография



# Лечение:

Лечение атрезии хоан проводится хирургическим путем, при этом полную атрезии необходимо оперировать незамедлительно. При частичной атрезии оперативное вмешательство у детей может быть отложено до более позднего возраста. Операция проводится через нос или через разрез в нёбе. Если толщина атрезии большая, то в ней просверливают отверстие, которое расширяют долотом или пилой. Чтобы отверстие не заросло, в него помещают дренажную трубку, которую удаляют через три или более недели после вмешательства.



# Синдром Вегенера

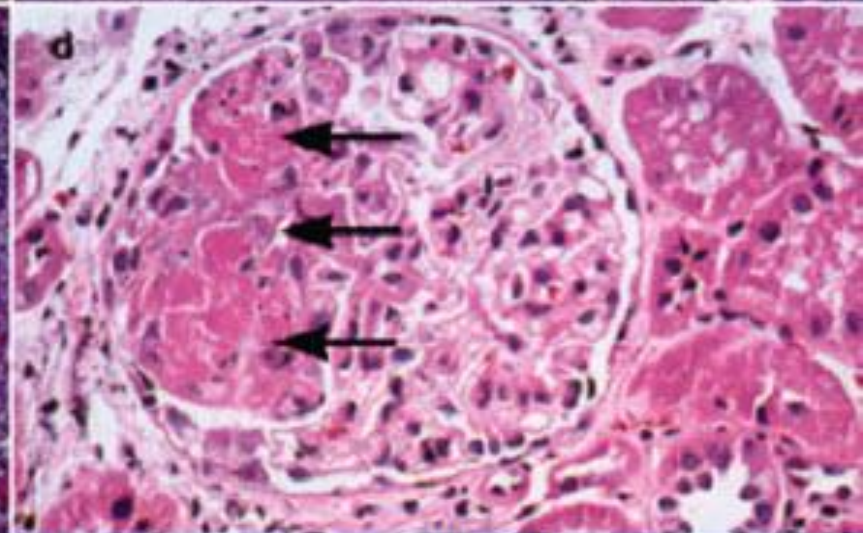
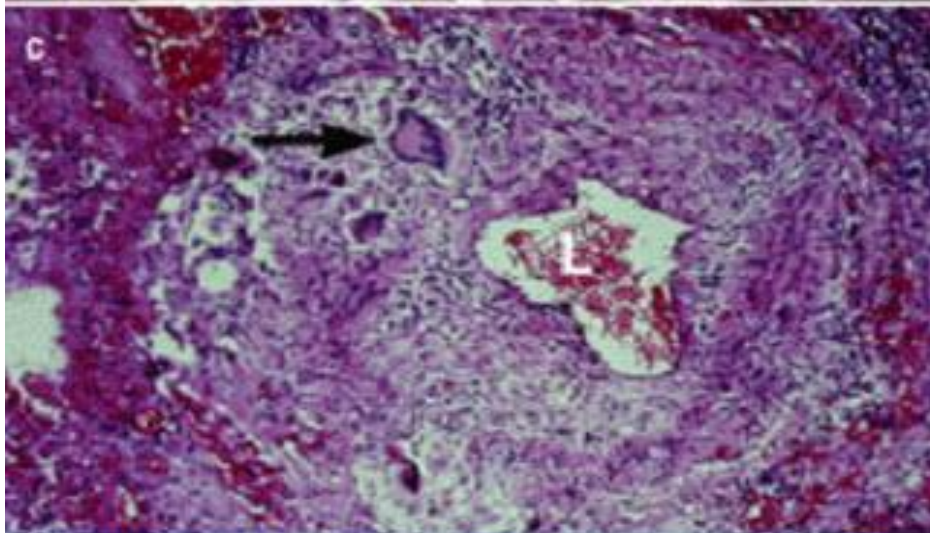
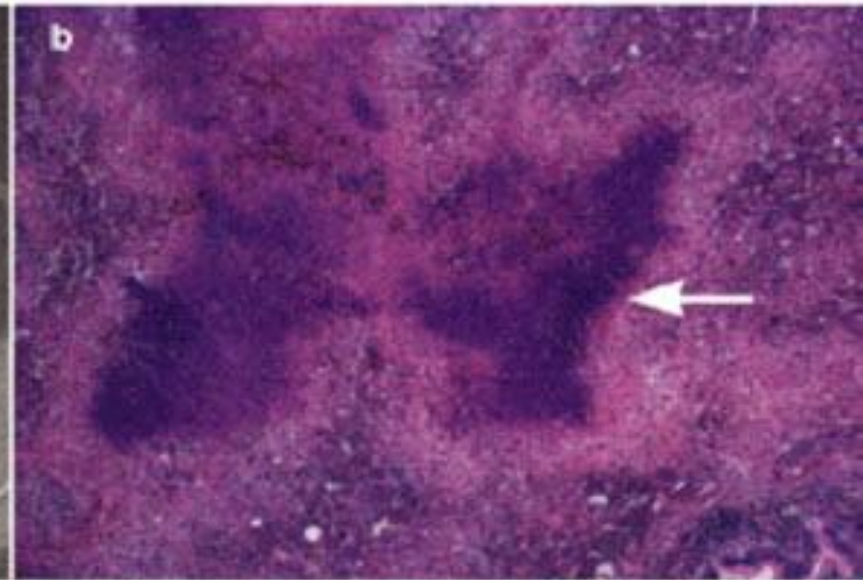
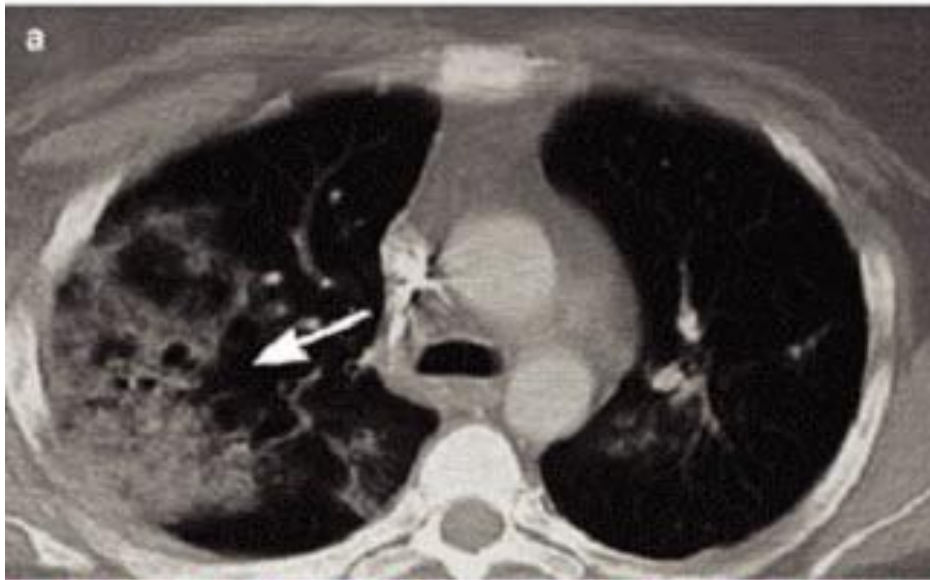
- Гранулематоз Вегенера — тяжелое быстро прогрессирующее заболевание. Без своевременно начатого лечения приводит к смертельному исходу в течение 6 — 12 мес.



# Подразделяется на две формы:

- локальную;
- Генерализованную

- При локальной форме поражаются ЛОР органы(90 % случаев) и глаза (10 % случаев) с развитием ринита, назофарингита, синусита, евстахиита, отита, склерита, эписклерита, а также увеита.



На слайдах представлены томограммы больного и гистологические картины болезни

При генерализованной форме к вышеуказанным симптомам присоединяется поражение легких (80 % случаев) в виде легочного гранулематозного васкулита, обычно заканчивающегося образованием легочных гранулём. Гранулемы подвержены распаду с образованием каверн, что нередко сопровождается легочным кровотечением. У 2/3 пациентов наблюдается поражение почек в виде некротизирующего быстро прогрессирующего гломерулонефрита.

Достаточно часто гранулематоз Вегенера протекает с развитием кожного васкулита (у 40 % пациентов) и поражения периферической нервной системы (15 %) с развитием асимметричной полинейропатии. У 5 % больных описан перикардит.

# Клиническая картина

- **Общие проявления**
- Заболевание начинается с общей слабости, пониженного аппетита и похудения. В последующем присоединяются лихорадка, артралгии и миалгии. Иногда выявляют симптомы реактивных артритов.
- **Поражение глаз**
- При гранулематозе Вегенера воспалительный процесс затрагивает в основном белочную и радужную оболочку глаз. Нередко развитие увеита, [иридоциклита](#), [эписклерита](#), [склерита](#), приводящих к [перфорации роговицы](#) и слепоте. Возможно образование периорбитальной гранулёмы с развитием [экзофтальма](#)
- **Поражение верхних дыхательных путей, ротовой полости и органов слуха**
- Проявляется в виде упорного насморка с гнойно-геморрагическим отделяемым. В последующем развивается изъязвление слизистой оболочки. Возможна перфорация перегородки с развитием седловидной деформации носа. Помимо язвенно-некротического ринита возможно поражение трахеи, гортани, придаточных пазух носа, слуховых труб и ушей. Нередко возникновение язвенного стоматита. Иногда встречается резистентный к консервативному и хирургическому лечению [мастоидит](#)
- **Поражение кожи**
- Наблюдается кожный васкулит с язвенно-геморрагическими высыпаниями.
- **Поражение нервной системы**
- Протекает в виде асимметричной [полинейропатии](#).
- **Поражение лёгких**
- В легких образуются гранулемы, нередко распадающиеся, что приводит к [кровохарканию](#) и развитию [дыхательной недостаточности](#). У 1/3 пациентов гранулёмы клинически ничем себя не проявляют. Возможно развитие [плеврита](#), аускультативно проявляющегося шумом трения плевры. Также может наблюдаться выпотной плеврит
- **Поражение почек**
- Одной из излюбленных локализаций гранулематоза Вегенера являются [почечные клубочки](#). Возникающий [гломерулонефрит](#) проявляется гематурией, массивной протеинурией, нередко имеет быстро прогрессирующее течение и приводит к быстро нарастающей почечной недостаточности.
- **Поражение оболочек сердца**
- Проявляется в виде различных видов [перикардита](#). Поражение [миокарда](#) и [эндокарда](#) нехарактерно



# Классификационные критерии диагностики гранулематоза Вегенера

Критерий	Определение
1. Воспаление носа и полости рта	Язвы в полости рта. Гнойные или кровянистые выделения из полости носа
2. Изменения при рентгенографическом исследовании лёгких	Узелки, <u>инфильтраты</u> или <u>полости</u>
3. Изменения мочи	Микро <u>гематурия</u> (>5 <u>эритроцитов</u> в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи
4. Биопсия	Гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространствах

# Диагностика:

- Консультация лор
- Консультация генетика
- Консультация пульманолога
- Консультация уролога
- Консультация нефролога
- Консультация дерматолога

# Лечение:

Прогноз гранулематоза Вегенера без адекватного лечения всегда плохой. Через 2 года умирают более 90% больных; после появления первых признаков поражения почек средняя продолжительность жизни составляет 5 мес. Кортикостероиды, назначенные изолированно, дают при этом заболевании весьма скромный эффект, хотя могут вызвать заметное улучшение при поражении глаз и артритах. Препаратом выбора является циклофосфамид, назначаемый внутрь в суточной дозе 2 мг/кг, т. е. в большинстве случаев по 150 мг в день. Только при быстром прогрессировании болезни этот препарат в первые дни болезни иногда вводят внутривенно. Как правило, циклофосфамид сочетается с преднизолоном, особенно при наличии системных проявлений, поражения глаз, суставов, почек и кожи. Начальная доза преднизолона составляет 40-60 мг/сут, но после развития явного улучшения может постепенно уменьшаться с переводом больного, если это возможно, на прием препарата через день и попыткой последующей отмены. Основным препаратом терапевтической программы - циклофосфамид - следует принимать длительно. Медленное и постепенное снижение его дозы (до полной отмены) рекомендуется начинать только через год после развития полной ремиссии. При правильном лечении можно добиться ремиссии более чем у 95% больных. У ряда больных ремиссии после прекращения лечения длятся до 15 лет, что позволяет ставить вопрос о возможности полного выздоровления. Рецидивы после отмены терапии редки, но поддаются вновь назначенному лечению.

# Синдром Видаля

Характерные диагностические признаки лор синдрома. Данный лор синдром хорошо известен. Для него характерна триада симптомов: бронхиальная астма, непереносимость аспирина, полипозный риносинусит.



# Характерные диагностические признаки лор синдрома:

Данный лор синдром хорошо известен. Для него характерна триада симптомов: бронхиальная астма, непереносимость аспирина, полипозный риносинусит.

- При данном синдроме получают своё развитие такие заболевания как: хронический вазомоторный ринит нейровегетативная форма, острый катаральный и гнойный синусит, полипозный этмоидит, полипозный риносинусит, бронхиальная астма. В общем анализе крови чаще встречается эозинофилия. Реакция на приём таблетки аспирина начинается через 10-15 минут и длится от 1 часа до 2 дней.
- Прием аспирина вызывает вначале бронхоспазм и как следствие удушье (асфиксию), так же понижение артериального давления (гипотонию), возможно развитие обморока и анафилактического шока. На коже отмечается аллергическая реакция по типу «крапивницы», возможен ангионевротический отек, цианоз и мраморность кожных покровов, со стороны желудочно-кишечного тракта возможен диспептический синдром: тошнота, рвота, болевой синдром, диарея.

# Диагностика:

Консультация лор врача, консультация терапевта, консультация кардиолога, консультация гастроэнтеролога, консультация дерматолога.

# Синдром волосато-носо-фланговый

- Характерные диагностические признаки лор синдрома. Для данного лор синдрома характерна триада наследственных симптомов со стороны наружного носа, межфаланговых сочленений и нарушения оволосения.



# Клиническая картина:

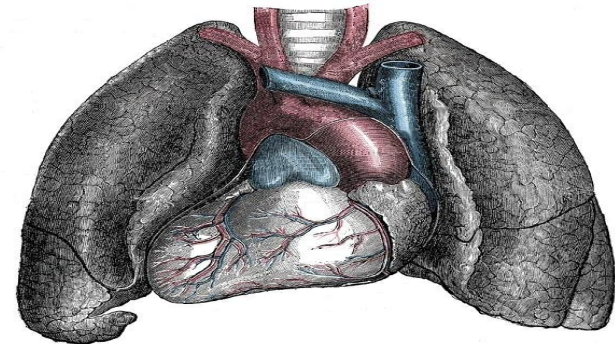
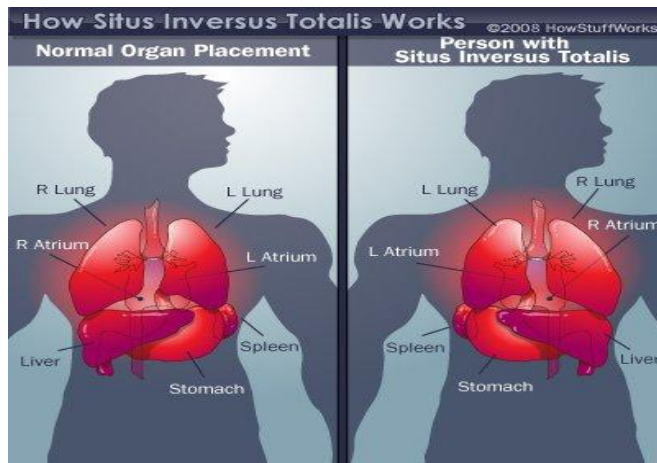
Пациенты с данным синдромом отличаются значительными изменениями со стороны головы и лица: расширение спинки носа до приобретения грушевидной формы, удлиненный овал лица, оттопыренность ушных раковин, узость верхней губы. Нижняя челюсть у таких пациентов массивная выдвинута вперёд. Отмечается так же нарушение оволосения лица и утолщение межфаланговых сочленений, что приводит к искривлению пальцев

# Диагностика:

Консультация врача  
оториноларинголога, консультация  
отоневролога, консультация невролога,  
консультация генетика.

# Синдром Картагенера

Довольно редкое наследственное заболевание, которое относится к группе цилиопатий. Характеризуется рядом признаков: хронический бронхолегочный процесс, зеркальное расположение легких, аномалия придаточных пазух носа. Соотносится, как правило, с правосторонним расположением сердца, порою и обратным местоположением органов брюшной полости. Результатом является нарушение мукоцилиарного клиренса. При синдроме Картагенера наблюдаются: рецидивирующие бронхиты, частые респираторные заболевания, конечно же, пневмонии, с прогрессированием гнойного эндобронхита, бронхоэктазов и признаков бронхоэктатической болезни



При аускультативном и перкуторном обследовании выявляется правостороннее расположение сердца. Выслушиваются в легких, в основном в нижних отделах, влажные и сухие хрипы. Во время обострения наблюдается рост температура тела, увеличиваются признаки интоксикации, ухудшается общее состояние, происходят физикальные изменения в легких. Затруднено носовое дыхание, наблюдаются из носа гнойные выделения. Наблюдается часто отит, хронический гнойный синусит или рецидивирующий полипоз верхнечелюстных пазух и слизистой оболочки носа.

При диагностировании заболевания опираются на клинические и рентгенологические данные. Они позволяют обнаружить зеркальное расположение легких и других сопутствующих аномалий.

При бронхографии и бронхоскопии обнаруживают двухдолевое строение легкого слева и трехдолевое справа.



- Проводится биопсия бронхов и трахеи и иммуннограмма
- Для выявления сбоя функции реснитчатого эпителия используют электронно-микроскопический анализ мазка слизи, биоптата из трахеи и слизистой оболочки носа.
- Бесплодие, наблюдаемое у взрослых мужчин, часто бывает дополнительным клиническим подтверждением синдрома неподвижных ресничек.

# Лечение:

- Консервативная терапия является основополагающим методом лечения синдрома Картагенера. Направлена она на устранение либо же снижение активности воспалительного процесса в легких и бронхах, улучшение вентиляционной и дренажной функций.
- При проведении антибактериальной терапии учитывают чувствительность микрофлоры, которая выделяется из содержимого бронхов и из мокроты, во время протекания воспалительного процесса либо при обострении. Продолжительность лечения – 2-4 недели, с использованием антибиотиков в максимальных дозах и в разных комбинациях их введения: внутримышечно, перорально, а при бронхоскопии – эндобронхиально.
- Положительного успеха можно добиться при сочетании антибактериальной терапии с теми мероприятиями, которые направлены на совершенствование дренажной функции бронхов, улучшение выделения мокроты и ее разжижение.

# Синдром Ослера

Характерные диагностические признаки лор синдрома. Для данного лор синдрома характерны множественные телеангиоэктазии кожи, а так же слизист



# Клиническая картина:

- Основной и порой единственной жалобой лор пациента являются телеангиоэктазии в полости носа на слизистых оболочках и кожи преддверия носа, что провоцирует частые носовые кровотечения.
- Так же встречаются телеангиоэктазии на губах, слизистой оболочке задней стенки глотки, мягких тканях гортаноглотки, слизистых оболочках пищевода и трахеи, что зачастую провоцирует кровохарканье.
- Реже, при обильном стекании крови по задней стеки глотки и раздражении рвотного центра возможно развитие кровавой рвоты. При этом каловые массы будут обильно окрашены кровью, а в анализе мочи будет наблюдается гематурия



# Диагностика:

Консультация лор врача, консультация дерматолога, консультация генетика, консультация уролога, общий анализ мочи, общий анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмма крови (гемосиндром).

# Синдром Пайла

Характерные диагностические признаки лор синдрома. Для данного лор синдрома характерна черепно-метафизарная дисплазия трубчатых костей.

# Клиническая картина:

- За счёт врождённого порока, обусловленного черепно-метафизарной дисплазией трубчатых костей отмечается изменение лицевого скелета, за счёт чего изменена спинка носа в сторону её утолщения. Лицо при этом имеет уплощённый вид.
- Носовое дыхание, как правило, затруднено за счёт изменения формы спинки носа. Рентгенографически у таких пациентов отмечается снижение пневматизации околоносовых пазух, а также снижение пневматизации сосцевидных отростков височных костей.
- Так же, на рентгенограмме позвоночника будет отмечено выраженное утолщение тел поясничных позвонков, за счёт чего подвижность позвоночного столба снижена, а склонность к ломкости косной ткани повышена. За счёт анатомического нарушения структур среднего и внутреннего уха слух пациентов с данным синдромом будет снижен за счёт страдания механизма звукопроводения, т.е. цепи слуховых костей и барабанной полости.
- Неврологически данный синдром проявляется парезом лицевого нерва, Офтальмологически - атрофией зрительного нерва.

# Диагностика:

Консультация лор врача, отомикроскопическое исследование, акуметрическое исследование слуха, аудиометрическое исследование слуха, исследование в позе Ромберга, воздушная нистагмометрия, компьютерное томографическое исследование и околоносовых пазух, височных костей и позвоночного столба, магнитно-резонансная томография головного мозга, консультация отоневролога, консультация генетика, консультация травматолога, консультация офтальмолога, исследование глазного дна, остроты и полей зрения, консультация невролога.

# Синдром Пьетрантони

Характерные диагностические признаки лор синдрома. Для данного лор синдрома характерны симптомы, развивающиеся при активном опухолевом росте, исходящим из околоносовых пазух и клеток решетчатого лабиринта

# Клиническая картина:

- Основной жалобой при данном синдроме является невралгия тройничного нерва и ощущение гипостезии и полной анестезии кожи и слизистых оболочек, в месте (зоне) локализации опухоли.
- При условии, что злокачественная опухоль локализуется в основании верхнечелюстной пазухи ощущение онемения будет в области преддверия ротовой полости.
- При локализации опухоли в области верхней стенки верхнечелюстной пазухи онемение будет в щёчной области, области верхней губы и зубов.
- При локализации в передних клетках решетчатого лабиринта дискомфорт и парестезия будет в области внутреннего угла глаза, области пирамиды наружного носа и полости носа.
- При локализации в задних клетках решётчатого лабиринта ощущение гипостезии и полной анестезии будет в перiorбитальной области, височной и реже теменной области, области скуловой кости, а также области наружного уха.

# Диагностика:

Консультация лор врача, компьютерное томографическое исследование височных костей и около-носовых пазух, магнитно-резонансная томография головы, консультация отоневролога, консультация генетика, консультация лор онколога.



**Спасибо за  
внимание!**