

**Тамаз
Мчедлидзе**

**Справочник
оториноларингологических
симптомов и синдромов**

Справочник
оториноларингологических
симптомов и синдромов

**ТАМАЗ
МЧЕДЛИДЗЕ**

СПРАВОЧНИК
оториноларингологических
СИМПТОМОВ И СИНДРОМОВ

*Тамаз
Мчедлидзе*

***Справочник
оториноларингологических
симптомов и синдромов***

Мchedлидзе, Тамаз. Справочник оториноларингологических симптомов и синдромов. – 2012. – 252 с.

Справочник содержит сведения о клинических симптомах и синдромах, встречающихся в практике врача-оториноларинголога. Описано более 550 симптомов и синдромов и 574 их синонима. Эпонимические термины снабжены биографическими данными описавших их авторов, термины снабжены указателями литературы (в основном первоисточники).

Для облегчения пользования справочником в конце приведены алфавитный, предметный и именной указатели. Последний содержит сведения о 619 авторах. Список использованной литературы состоит из 355 наименований.

Справочник предназначен как врачам оториноларингологам, так и челюстно-лицевым хирургам, офтальмологам, неврологам. Он будет полезен студентам старших курсов медицинских высших учебных заведений.

Содержание

Предисловие.....	7
Симптомы	9
Предметный указатель симптомов	29
Указатель симптомов в русской транскрипции	32
Указатель симптомов в оригинальной транскрипции	35
Указатель непонимических симптомов.....	37
Именной указатель в русской транскрипции	38
Именной указатель в оригинальной транскрипции.....	40
Именной указатель по датам рождения	42
Именной указатель по государствам	44
Синдромы	46
Указатель “От симптома к синдрому”	145
Указатель признаков синдромов	166
Указатель синдромов в русской транскрипции	197
Указатель синдромов в оригинальной транскрипции	209
Указатель непонимических синдромов.....	216
Именной указатель в русской транскрипции	222
Именной указатель в оригинальной транскрипции	225
Именной указатель по датам рождения	228
Именной указатель по государствам	231
Литература	234
Обзорная литература.....	234
Литература по симптомам	237
Литература по синдромам	239

Количественная таблица

Симптомы					Авторы по симптомам			Литература по симптомам		
<i>Всего</i>	<i>Эпон.</i>	<i>Неэпон.</i>	<i>Симп.</i>	<i>Синон.</i>	<i>Всего</i>	<i>Отеч.</i>	<i>Иностр.</i>	<i>Всего</i>	<i>Отеч.</i>	<i>Иностр.</i>
199	156	43	163	36	157	26	131	24	14	10
Синдромы					Авторы по синдромам			Литература по синдромам		
<i>Всего</i>	<i>Эпон.</i>	<i>Неэпон.</i>	<i>Синд.</i>	<i>Синон.</i>	<i>Всего</i>	<i>Отеч.</i>	<i>Иностр.</i>	<i>Всего</i>	<i>Отеч.</i>	<i>Иностр.</i>
849	444	405	312	537	472	8	464	472	49	223
								Обзорная		
								<i>Всего</i>	<i>Отеч.</i>	<i>Иностр.</i>
								76	43	33
Итого										
1048	600	448	475	573	629	34	595	572	106	266

Предисловие

В последние десятилетия в отечественной медицинской литературе появились книги с описанием симптомов и синдромов в педиатрии, хирургии, ортопедии, стоматологии, неврологии, психиатрии и т.д.

Первой же книгой с описанием симптомов и синдромов в оториноларингологии следует считать вышедшую в 1967 году в Сухуми работу А.Г. Шубладзе «*Краткий словарь клинических терминов и важнейшие симптомы и симптомокомплексы, встречающиеся в практике офтальмо-ото-рентгено-неврологии*». В следующем 1968 году в Кишиневе выходит книга Д.А. Бытченко «*Редкие ЛОР заболевания, синдромы и симптомы*». В 1986 г. А.Г. Шантуровым, Б.В. Шеврыгиным и Т.П. Мчедлидзе в Иркутске издан «*Справочник симптомов и синдромов в детской оториноларингологии*».

В 2007 г. в Санкт Петербурге вышла книга Т. П. Мчедлидзе «*Симптомы и синдромы в оториноларингологии*». В отличие от ранее издававшихся книг по данной тематике, где описывались только эпонимические термины, в этой работе дано описание как эпонимических, так и неэпонимических симптомов и синдромов.

Справочник содержит сведения о клинических симптомах и синдромах, встречающихся в практике врача-оториноларинголога. В книге описано более 1000 симптомов и синдромов и их синонимов. Наряду с неэпонимическими терминами, приведены и эпонимические, которые снабжены биографическими данными описавших их авторов, их государственной принадлежности, с указанием медицинской специальности, в которой они работали. С целью облегчения пользования справочником в конце каждой главы приведены алфавитный, предметный, именной указатели, каждый из которых дан в русской и оригинальной транскрипции. Именной указатель содержит сведения о 619 авторах.

В литературе по клиническим дисциплинам и по оториноларингологии в частности, текст построен по принципу описания нозологической единицы с изложением их развернутой клинической картины. На практике же врачу приходится решать обратную задачу, то есть он сталкивается с симптомами заболеваний, от которых необходимо прийти к правильному диагнозу. С целью преодоления подобных трудностей и составлен указатель «От симптома к синдрому», который облегчит постановку правильного диагноза.

ПРЕДИСЛОВИЕ

При составлении справочника использована обширная обзорная отечественная и иностранная литература. Кроме того, термины снабжены указателями литературы (в основном первоисточники), в которых дано подробное описание симптомов и синдромов. В общей сложности список использованной литературы состоит из 355 наименований.

Справочник предназначен как врачам оториноларингологам, так и челюстно-лицевым хирургам, офтальмологам, неврологам. Он будет полезен студентам старших курсов медицинских высших учебных заведений.



1 СИМПТОМЫ

Аа

АКУСТИКО-ПАЛЬПЕБРАЛЬНЫЙ

РЕФЛЕКС — см. *Симптом Бехтерева*.

АЛЕКСАНДЕРА (ALEXANDER)

СИМПТОМ. Признак отогенного абсцесса мозжечка.

Проявления: неустойчивость при движении в сторону пораженного полушария мозжечка при фланговой походке: отведение одной ноги и приставление к ней другой.

АМА (АМАТ) РЕФЛЕКС — см. *Ама симптом*.

АМА (АМАТ) СИМПТОМ. Признак пареза лицевого нерва в период обратного его развития.

Синонимы: жевательно-мигательный тест, пальпebroоральная синкинезия, рефлекс Ама, симптом Бенуа.

Автор: Amat Martin, французский врач. Симптом впервые описан Venoit в 1926 г. и M. Amat в 1930 г.

Проявления: при открывании рта и жевании глаз на больной стороне закрывается.

Литература: Friedman A.J. // Los Angeles Neurol. Soc. — 1957. — V. 22. — P. 145.

АРНОЛЬДА (ARNOLD) СИМПТОМ.

Автор: Arnold Julius, 1835—1915, немецкий патолог, Гейдельберг.

Проявления: рефлексорный кашель при раздражении наружного слухо-

вого прохода и задненижней части барабанной перепонки (зона иннервации ушной ветви блуждающего нерва /нерв Арнольда/).

АУРОПАЛЬПЕБРАЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС — см. *Бехтерева симптом*.

АУРОПУПИЛЛЯРНЫЙ РЕФЛЕКС — см. *Шурыгина симптом*.

АУФРЕХТА (AUFRECHT) СИМП-

ТОМ. Βξημξζννῖι οπθηνῦκ ρσενξηῦ στῦουθ.

Автор: Aufrecht Emanuel, 1844—1933, немецкий врач.

Проявления: над гортанью выслушивается ослабленное дыхание.

Бб

БАБИНСКОГО (BABINSKI) СИМП-

ТОМ. Признак повреждения слухового нерва или односторонней тугоухости.

Автор: Babinski Joseph Francois Felix, 1857—1932, французский невропатолог.

Проявления: если пропускать гальванический ток через голову от одного уха по направлению к другому, голова наклоняется в сторону поражения. В норме голова наклоняется в сторону положительного полюса.

Литература: Babinski J. Sur le reflexe cutane plantaire dans certaines affections organiques du

systeme nerveux central // C. R. Soc. Biol. (Paris). — 1896. — Ser. 10. — Т. 111. — P. 207; Portmann G. Exploration clinique en otorhinolaryngologie. Paris, 1948.

БАННУТА СИМПТОМ. Возможный признак отосклероза.

Синоним: симптом «локальной атрофии».

Автор: Баннут Т.М., советский оториноларинголог. Симптом впервые описан в 1969 г.

Проявления: отдельные участки барабанной перепонки (преимущественно в заднем отделе) выглядят очень тонкими по сравнению с остальными и в них видны нежные волокна и утолщения.

БАРАНИ 1 (BARANY) СИМПТОМ. Признак нарушения вестибулярного аппарата.

Автор: Barany Robert, 1876—1936, австрийский оториноларинголог. Вена, Упсала.

Проявления: положение головы влияет на направление падения.

БАРАНИ 2 (BARANY) СИМПТОМ. Признак поражения лабиринта.

Проявления: при раздражении здорового уха теплой водой (43—48°) появляется ротаторный нистагм, направленный в сторону того же уха, а при проведении пробы с холодной водой — в противоположную сторону. При повреждении лабиринта нистагм не появляется.

БАРРЕ (BARRE) СИМПТОМ. Признак абсцесса бугров лобной доли мозга.

Автор: Barre Jean Alexander, род. 1880, французский невропатолог.

Проявления: больной удерживает руку в заданном положении только несколько секунд.

БЕЙЕ — АРДИ (BEHIER — HARDY) СИМПТОМ. Признак ранней стадии гангрены легкого.

Авторы: Behier Louis Jules, 1813—1875, французский врач; Hardy Louis Philippe, 1811—1893, французский врач.

Проявления: афония.

БЕКА (BECK) СИМПТОМ. Признак сифилиса внутреннего уха.

Автор: Beck S.C., 1872—1930, венгерский дерматолог.

Проявления: резкое понижение костной звукопроводимости при хорошо сохранившемся слухе для разговорной речи.

БЕЛЛА (BELL) СИМПТОМ. Признак периферического паралича лицевого нерва.

Синоним: симптом Бордье—Френкеля.

Автор: Bell Charles, 1774—1842, шотландский анатом, физиолог и хирург. Симптом описан в 1823 г.

Проявления: при попытке закрыть глаза верхнее веко на пораженной стороне опускается и одновременно с этим глазное яблоко отходит кверху и кнаружи.

БЕНУА (BENOIT) СИМПТОМ — см. *Ама симптом.*

БЕРГАРА — ВАРТЕНБЕРГА (BERGARA — WARTENBERG) СИМПТОМ — см. *Вартенберга 2 симптом.*

БЕСПАЛОВА (BESPALOFF) СИМПТОМ. Возможный признак ранней стадии кори.

Проявления: гиперемия барабанной перепонки и катаральные явления носоглотки.

БЕХТЕРЕВА НАЗАЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС.

Синоним: Чихательный рефлекс.

СИМПТОМЫ

Автор: Бехтерев Владимир Михайлович, 1857—1927, русский невропатолог и психиатр.

Проявления: раздражение слизистой оболочки носа вызывает чихание и мимическую реакцию, более отчетливую на стороне раздражения (рефлекторная дуга проходит через тройничный, языкоглоточный, блуждающий и лицевой нервы и замыкается в стволе мозга).

БЕХТЕРЕВА СИМПТОМ.

Синонимы: акустико-пальпебральный рефлекс, аурилопальпебральный рефлекс, кохлеопальпебральный рефлекс.

Автор: Бехтерев В.М. Симптом описан в 1903 г.

Проявления: при раздражении слуха звуком определенной силы (не менее 45 дБ) наблюдается мигание века.

Литература: Бехтерев В.М. Основы учения о функциях мозга. — Спб., 1903. — С. 214.

БЕЦОЛЬДА (BEZOLD) СИМПТОМ.

Признак мастоидита.

Автор: Bezold Friedrich, 1842—1908, немецкий отиатр. Симптом описан в 1881 г.

Проявления: припухлость ниже вершины сосцевидного отростка.

БИГА (BIEG) СИМПТОМ. Признак поражения молоточка и наковальни среднего уха.

Проявления: больной слышит только при помощи слуховой трубки, которая соединена катетером с отверстием евстахиевой трубы.

БИДЕРМАНА (BIEDERMAN) СИМПТОМ. Возможный признак активной стадии вторичного сифилиса.

Автор: Biederman J.B., род. 1907 г., американский врач.

Проявления: темно-красная (в норме розовая) окраска переднего свода глотки.

БОРДЬЕ—ФРЕНКЕЛЯ (BORDIER—FRENKEL) СИМПТОМ — см. *Белла симптом.*

Авторы: Bordier L.H., 1863—1942, французский врач; Frenkel H., 1864—1934, французский офтальмолог.

БОЦОЛЛО (BOZZOLO) СИМПТОМ.

Признак аневризмы грудной аорты.

Автор: Bozzolo Camillo, 1845—1920, итальянский врач.

Проявления: видимая пульсация сосудов носовой полости и сильное раздувание крыльев носа при дыхании.

БРАУНА (BROWN) СИМПТОМ. Признак гломусной опухоли среднего уха.

Автор: Brown Jason W., американский невропатолог.

Проявления: пульсация опухоли.

БРИКНЕРА (BRICKNER) СИМПТОМ. Признак паралича лицевого нерва.

Автор: Brickner Walter, 1876—1930, американский хирург. Резкое слуховое раздражение не вызывает закрытия века.

БРОКА (BROCA) СИМПТОМ. Признак абсцесса мозжечка.

Автор: Broca Pierre Paul, 1824—1880, французский хирург и антрополог.

Проявления: наличие ригидности мышц затылка без ригидности мускулатуры нижней части тела.

БУРГАВЕ (VOERHAAVE) СИМПТОМ. Признак разрыва пищевода.

Автор: Voerhaave Hermann, 1668—1738, голландский врач.

Проявления: рвота, сильная боль в верхней половине живота или в нижней половине грудной клетки, отдающая в спину, затрудненное дыхание, болезненное глотание.

БЭТТЛА (BATTLE) СИМПТОМ. Признак перелома основания черепа.

Автор: Battle William Henry, 1855—1936, английский хирург.

Проявления: Изменение окраски кожи в области сосцевидных отростков.

БЮРГЕРА (BÜRGER) СИМПТОМ — см. *Гареля симптом*.

Автор: Burger Max, немецкий врач.

Вв

ВАЙСА (WEISS) СИМПТОМ. Наблюдается при сочетании туберкулеза легких со средним отитом.

Автор: Weiss Nathan, 1851—1883, австрийский врач.

Проявления: больной иногда слышит свое дыхание больным ухом.

ВАН-ДЕР-ХУВЕ (VAN DER HOEVE) СИМПТОМ. Возможный признак этмоидита.

Автор: Van der Hoeve J., голландский офтальмолог.

Проявления: трехкратное увеличение слепого пятна в поле зрения.

ВАННЕРА (WANNER) СИМПТОМ. Признак органических изменений в черепе.

Автор: Wanner Friederich, род. 1870, немецкий оториноларинголог.

Проявления: уменьшение костной проводимости черепа, не сопровождающееся болями и лабиринтными симптомами.

ВАРТЕНБЕРГА 1 (WARTENBERG) СИМПТОМ. Признак паралича лицевого нерва.

Автор: Wartenberg Robert, 1887—1956, американский невропатолог.

Проявления: у больных при пассивном поднятии верхнего века и при одновременном сопротивлении больного отсутствует нормальное вибрирование в круговой мышце глаза. У здоровых можно ощущать эту вибрацию пальпирующим пальцем.

ВАРТЕНБЕРГА 2 (WARTENBERG) СИМПТОМ. Признак паралича лицевого нерва.

Синоним: симптом Бергара—Вартенберга.

Проявления: отсутствие вибрации сомкнутых век на пораженной стороне.

ВЕНГЛОВСКОГО СИМПТОМ. Признак срединного свища шеи.

Автор: Венгловский Р.И., отечественный хирург конца XIX века.

Проявления: при потягивании за край наружного отверстия свища вниз свищ натягивается в виде плотного тяжа, направленного к подъязычной кости.

ВЕНТИЛЬНОЙ ЗАКУПОРКИ СИМПТОМ — см. *Шульги—Перегуда симптом*.

ВЕРНЕ (VERNET) СИМПТОМ. Признак паралича языкоглоточного нерва.

Синоним: симптом «занавески».

Автор: Vernet Maurice, 1887—1974, французский невропатолог. Симптом описан в 1916 г.

Проявления: во время рвотного рефлекса мягкое небо не приподнимается, а перетягивается на здоровую сторону.

ВЕСТИБУЛЯРНО-ЗРАЧКОВЫЙ РЕФЛЕКС.

Проявления: расширение зрачка при раздражении вестибулярного аппарата (рефлекторная дуга проходит через вестибулярный отрезок слухового нерва и глазодвигательный нерв и замыкается в стволе мозга).

ВИЛЛИЗИЯ (WILLIS) ПАРАКУЗИС — см. *Виллизия симптом*.

Автор: Willis Th., 1621—1675, английский анатом и врач, Оксфорд, Лондон.

ВИЛЛИЗИЯ СИМПТОМ. Признак отосклероза.

Синоним: паракузис Виллизия, паракузия, симптом паракузии, феномен Виллизия.

Проявления: улучшение восприятия слуха в шумной обстановке.

Литература: Бубес Г.Ф. О диагностическом значении феномена Para-cusis Willisii // Сб. трудов Ленингр. НИИ по болезням уха, горла, носа и речи. — 1947. — т. 8. — С. 123; Шкляр Д.А., Щелканова Т.П. Para-cusis Willisii // Сб. труда, посв. 25-летней деят. проф. В.И. Воячека. — Л., 1936. — т. 2. — С. 110; Willis Th. De anima brutorum. — L., 1672.

ВИЛЛИЗИЯ (WILLIS) ФЕНОМЕН — см. *Виллизия симптом*.

ВИЛЬСОНА (WILSON) СИМПТОМ. — Признак инородного тела пищевода.

Автор: Wilson Miriam Geisendorfer, род. 1922, американский педиатр.

Проявления: при рентгеноскопии больному дают проглотить комочек ваты, смоченный в бариевой болтушке. Вата, зацепившись за инородное тело, задерживается, указывая локализацию инородного тела.

«ВОЛОСА» СИМПТОМ. Признак интоксикации этилированным бензином (тетраэтиленсвинцом).

Проявления: ощущение наличия во рту инородного тела, чаще всего волоса.

ВРЕДЕНА СИМПТОМ. Признак мерт-ворожденности.

Автор: Вреден Роман Романович, 1867—1934, советский хирург.

Проявления: желатиноподобный сгусток в наружном слуховом проходе.

Га

ГАРЕЛЯ (GAREL) СИМПТОМ. Признак гайморита.

Синоним: симптом Бюргера, симптом Гареля—Бюргера.

Автор: Garel Jean, 1852—1931, фран-цузский врач.

Проявления: при дифаноскопии верх-нечелюстных пазух больной не воспринимает свет.

ГАРЕЛЯ — БЮРГЕРА (GAREL — ВЪРГЕР) СИМПТОМ — см. *Гареля симптом*.

Автор: Garel Jean, 1852—1931, французский врач; Bürger M., немецкий врач.

ГАРСЕНА 1 (GARSIN) СИМПТОМ. Признак повреждения лабиринта.

Синоним: симптом Редемекера—Гарсена.

Автор: Garcin Raymond, французский невропатолог.

Проявления: если медленно вращать больного в специальном кресле, он старается опереться на

ноги; при быстром вращении эта реакция не наблюдается.

ГАРСЕНА 2 (GARSIN) СИМПТОМ.

Признак опухоли основания черепа, исходящего из соединительной ткани носоглотки.

Проявления: односторонний паралич черепномозговых нервов без чувствительных и двигательных расстройств туловища и без повышения внутричерепного давления.

ГАУЕРСА /ГОВЕРСА/ (GOWERS) СИМПТОМ.

Признак поражения лицевого нерва.

Автор: Gowers William Richard, 1845—1915, английский терапевт и невропатолог.

Проявления: при выворачивании нижней губы мышцы лица на стороне поражения не сокращаются.

Литература: Gowers W.R. The diagnosis of diseases of the brain and of the spinal cord. — New York, 1885; Gowers W.R. Epilepsy and other chronic conclusive diseases. — L., 1885; New York, 1964.

ГЕРТВИГА — МАЖАНДИ (HERTWIG — MAGENDIE) СИМПТОМ.

Признак абсцесса мозжечка.

Авторы: Hertwig K.W.Th.R., 1850—1937, немецкий эмбриолог и зоолог; Magendie Francois, 1783—1855, французский физиолог.

Проявления: глазное яблоко на стороне поражения отклонено книзу, а на другой стороне — кверху и кнаружи.

Литература: Архангельский Г.В. История неврологии от истоков до 20-го века. — М., 1965. — С. 163; Jaensch P.A. Bemerkungen zum Hertwig — Magendieschen Syndrom //Klin. Mbl. Augenheilk. — 1958. — Bd. 133. — S. 866; Magendie M. Le-

cons. sur les fonctions et les maladies du systeme nerveux. — 1839.

ГЕРХАРДА 1 (GERHARDT) СИМПТОМ.

Признак тромбоза сигмовидного синуса.

Автор: Gerhardt Carl Christian Jacob Adolph, 1833—1902, немецкий клиницист.

ГЕРХАРДА 2 (GERHARDT) СИМПТОМ.

Признак аневризмы аорты.

Проявления: яремная вена на стороне поражения при пальпации кажется менее наполненной.

Проявления: отсутствие движений гортани во время дыхания.

ГИЗЕ (GUISEZ) СИМПТОМ.

Признак хронического тонзиллита.

Проявления: гиперемия передних небных дужек.

ГИЕНА (GUILLIAN) НАЗО-ПАЛЬПЕБРАЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС.

Признак поражения лицевого нерва на участке между местами отхождения барабанной струны и стременного нерва.

Автор: Guillian, 1876—1961, французский невропатолог.

Проявления: раздражение слизистой оболочки носа ведет к мигательной реакции (рефлекторная дуга проходит по тройничному и лицевому нервам и замыкается в мосту мозга).

ГИТЦИГА (HITZIG) СИМПТОМ.

Признак поражения лицевого нерва на участке между местами отхождения барабанной струны и стременного нерва.

Автор: Hitzig E., 1838—1907, немецкий психиатр и невропатолог.

Проявления: ощущение хруста в ухе.

ГЛОТОЧНЫЙ РЕФЛЕКС.

Синоним: рвотный рефлекс.

Проявления: раздражение задней стенки глотки вызывает рвотное, иногда кашлевое движение (рефлекторная дуга проходит по языкоглоточному и блуждающему нер-

СИМПТОМЫ

вам и замыкается в продолговатом мозге).

ГОРТАННОЙ КРЕПИТАЦИИ СИМПТОМ — см. *Мура симптом*.

ГРЕЙНДЖЕРА (GRANGER) СИМПТОМ. Возможный признак поражения сосцевидного отростка.

Автор: Granger Amedee, 1879—1939, американский радиолог.

Проявления: если на рентгенограмме черепа ребенка в возрасте до двух лет обнаруживается передняя стенка латерального синуса, то это может указывать на деструктивный процесс в области сосцевидного отростка.

ГРИСИНГЕРА (GRISINGER) СИМПТОМ. Признак тромбоза сигмовидного синуса или перисинуозного абсцесса.

Автор: Grisinger Wilhelm, 1817—1868, немецкий невропатолог и психиатр.

Проявления: припухлость и болезненность при пальпации по заднему краю сосцевидного отростка.

ГРЮНФЕЛЬДЕРА (GRÜNFELDER) СИМПТОМ. Признак острого среднего отита у детей до 1 года.

Проявления: при сдавливании внешнего угла родничка происходит гибание большого пальца руки при одновременном веерообразном разгибании остальных пальцев.

ГЮЙА (GUYE) СИМПТОМ. Возможный признак аденоидных вегетаций.

Проявления: неспособность к сосредоточению (апросексия).

Дд

ДАВИДСОНА (DAVIDSON) СИМПТОМ. Признак опухоли верхней челюстной пазухи или гайморита.

Автор: Davidson Hermann, 1841—1911, немецкий врач.

Проявления: уменьшение освещенности зрачка, если источник света расположен в полости рта больного.

ДЕМАРКЕ (DEMARQUAY) СИМПТОМ. Возможный признак сифилиса трахеи.

Автор: Demarquay Jean Nicolas, 1814—1875, французский хирург.

Проявления: фиксация или опущение гортани при разговоре или при глотании.

ДЕПРЕКУЗИИ СИМПТОМ — см. *Щипа симптом*.

ДЖЕКСОНА (JACKSON) СИМПТОМ. Признак инородного тела трахеи или бронхов.

Автор: Jackson Chavalier, 1856—1958, американский оториноларинголог.

Проявления: свистящее дыхание, выслушиваемое вблизи рта.

«ДЛИННОЙ ШЕИ» СИМПТОМ. Признак подкожного разрыва щитоподъязычной мембраны и нарушения целостности гортани и глотки.

Проявления: удлинение шеи вследствие тяги мышц дна полости рта вместе с подъязычной костью кверху и смещения гортани книзу.

ДЭНМЕЙЕРА (DANMEYER) СИМПТОМ. Признак инородного тела пищевода.

Проявления: перемещение гортани кпереди и мнимое расширение нижней части глотки.

ДЮКЕНА (DUCUING) СИМПТОМ. Признак опухоли гортани.

Автор: Ducuing J., 1885—1963, французский онколог.

Проявления: ригидность щитоподъязычной мембраны вследствие опухоли в клетчатку предподгортанникового пространства.

ДЮТАНА — СЕСТАНА (DUTEMPS — CESTAN) СИМПТОМ — см. *Сестана симптом*.

Автор: Cestan Etienne Jacques Marie Raymond, 1872—1932, французский невропатолог.

Жж

ЖЕВАТЕЛЬНО-МИГАТЕЛЬНЫЙ ТЕСТ — см. *Ама симптом*.

Зз

ЗАБОЛОЦКОГО-ДЕСЯТОВСКОГО СИМПТОМ. Признак острого гнойного гайморита.

Автор: Заболоцкий-Десятовский Павел Парфенович, 1814—1882, русский хирург и уролог.

Проявления: больной прочищает нос, наклоняет голову вперед с поворотом ее в противоположную исследуемой верхнечелюстной пазухи сторону; при гайморите в среднем носовом ходе вновь появляется гной.

Литература: Заболоцкий-Десятовский П. О болезни челюстной пазухи //Военно-медицинский журнал. — 1854. — Ч. 64. — № 2. — Отд. 1 — С. 67—94.

ЗАКА СИМПТОМ. Признак хронического тонзиллита.

Автор: Зак В.Н., советский оториноларинголог.

Проявления: отечность в области стыка нёбных дужек.

«ЗАНАВЕСКИ» СИМПТОМ — см. *Верне симптом*.

ЗЕМЦОВА СИМПТОМ. Признак перфорации пищевода.

Автор: Земцов Г.М., 1896—1974, советский рентгенолог.

Проявления: определяется рентгенологически просветление загрудинного пространства в форме стрелки выше места перфорации пищевода.

ЗИМОНТА СИМПТОМ. Признак хронического тонзиллита.

Автор: Зимонт Давид Иосифович, 1883—1961, советский оториноларинголог.

Проявления: увеличение количества лейкоцитов в промывной жидкости при полоскании зева.

Ии

ИВАНОВОЙ-ПОДОБЕД СИМПТОМ. Признак инородного тела пищевода.

Автор: Иванова-Подобед С.В., советский рентгенолог.

Проявления: при рентгеноскопии больному дают глоток густой бариевой взвеси; после этого дают выпить несколько глотков воды, которая смывает барий со стенок пищевода; на инородном теле удерживается небольшое количе-

ство бария, которое выявляется рентгеноскопически.

Литература: Иванова-Подобед С.В. Рентгенодиагностика невидимых инородных тел пищевода // Рентгенология и онкология. Сборник под ред. Г.И. Хармандарьяна, Б.М. Варшавского. — Киев, 1937. — С. 237—347.

ИГЛТОНА 1 (IGLETON) СИМПТОМ.

Признак абсцесса височной доли мозга.

Проявления: ретробульбарные боли при сохранении роговичного рефлекса.

ИГЛТОНА 2 (IGLETON) СИМПТОМ.

Признак опухоли мостомозжечкового угла.

Проявления: сохранение возбудимости лабиринта в горизонтальном положении при потере функции во вращательном положении.

ИЗАМБЕРА (ISAMBER) СИМПТОМ.

Признак опухоли гортани.

Проявления: увеличение хрящевого скелета гортани (за счет утолщения щитовидного хряща) вследствие прорастания хряща опухолью; частично ограничивает пассивные и активные движения гортани.

ИМПЕРАТОРИ (IMPERATORI) РЕФЛЕКС. Описан в 1930 г.

Проявления: раздражение мягкого нёба ведет к закрыванию глаз (рефлекторная дуга проходит по языко-глоточному и лицевому нервам и замыкается в стволе мозга).

ИТАРА — ХОЛЕВЫ (ITARD — CHOLEVA) СИМПТОМ. Признак отосклероза.

Авторы: Itard Lean Marc Gaspard, 1775—1838, французский врач; Cholewa Erasmus Rudolph, род. 1856, немецкий врач.

Проявления: анестезия барабанной перепонки.

Кк

КАЛЬВЕ (CALVE) СИМПТОМ. Рентгенологический признак паралича глотки бульбарного происхождения.

Автор: Calve Jacques, 1875—1954, французский хирург.

Проявления: отсутствие активных движений глотки и сокращений пищевода с расширением боковых отделов полости гортани, где и накапливается контрастное вещество.

КАРЛФОРСА — НИЛЕНСА (KARLFORS — NYLENS) СИМПТОМ — см. *Люце симптом.*

КАСТЕЛЛИНО (CASTELLINO) СИМПТОМ — см. *Оливера—Кардарелли симптом.*

КАУФМАННА (KAUFMANN) СИМПТОМ. Признак гнойного гайморита.

Автор: Kaufmann F., немецкий оториноларинголог.

Проявления: выпадение слизистой оболочки верхнечелюстной пазухи, которая при риноскопии может быть ошибочно принята за полип среднего носового хода.

КАШЛЕВОЙ РЕФЛЕКС.

Проявления: кашель, возникающий при раздражении глотки, гортани, трахеи, бронхов (рефлекторная дуга проходит по чувствительной и двигательной частям блуждающего и языкоглоточного нервов и замыкается в продолговатом мозге).

КВЕККЕНШТЕДТА (QUECKENSTEDT) СИМПТОМ. Признак тромбоза сигмовидного синуса.

Синоним: тест Тоби—Эйра.

Автор: Queckenstedt Hans Heinrich Georg, 1876—1918, немецкий врач.

Проявления: сдавление яремной вены до полного прекращения кровотока в ней не вызывает повышения давления спинномозговой жидкости (в норме наблюдается повышение давления в 2—3 раза).

Литература: Зинаев В.В., Симптом Квеккенштедта и его значение в клинике черепномозговых повреждений // Научные известия, Казахского мед. ин-та. — Алма-Ата, 1960. — № 9. — С. 136—142;

Queckenstedt, Zur Diagnose der Rückenmarkskompression //Dtsch. Z. Nervenheilk. — 1916. — Bd. 55. — S. 325.

КЕРЕРА — КИРША (KERER — KIRSCH) РЕФЛЕКС.

Синоним: рефлекс наружного слухового прохода.

Автор: Kehler F., род. 1882, немецкий невропатолог.

Проявления: внезапное тактильное или термическое раздражение глубоких отделов наружного слухового прохода и барабанной перепонки вызывает смыкание век на одной из противоположную сторону.

КИЛЛИАНА (KILLIAN) СИМПТОМ.

Признак инородного тела пищевода и развившегося перизофагита.

Автор: Killian Gustav, 1860—1921, немецкий оториноларинголог.

Проявления: триада симптомов: 1) резкая боль в области шеи с иррадиацией книзу; 2) инфильтрация

мягких тканей в области перстневидного хряща; 3) озноб.

КИПШИДЗЕ СИМПТОМ. Признак абсцесса мозжечка.

Автор: Кипшидзе Николай Андреевич, 1888—1954, советский терапевт.

Проявления: при вытягивании рук вперед с закрытыми глазами мизинец отклоняется в большую сторону.

«КЛАВИША» СИМПТОМ. Признак перелома хрящей гортани и трахеи.

Проявления: до развития эмфиземы можно наблюдать дыхательное баллотирование кожи над местом разрыва.

ДЕ КЛЕЙНА (DE KLEIN) СИМПТОМ.

Признак вертеброгенных нарушений мозгового кровообращения. Описан de Klein в 1927 г.

Проявления: головокружения и спонтанный нистагм, возникающие при запрокидывании головы и при поворотах ее в сторону.

КОЛОМНИНА СИМПТОМ — см.

Оливера—Кардарелли симптом.

Автор: Коломнин Сергей Петрович, 1842—1886, русский хирург.

КОРИЦКОГО СИМПТОМ. Возможный признак хронического тонзиллита.

Проявления: припухание лимфатических узлов позади угла нижней челюсти.

КОХАНОВСКОГО (KOHANOWSKI) СИМПТОМ. Признак абсцесса лобной доли мозга.

Проявления: пассивное поднятие век встречает сопротивление только на больной стороне.

КОХЛЕО-ПАЛЬПЕБРАЛЬНЫЙ РЕ-ФЛЕКС — см. *Симптом Бехтерева*.

«КРОКОДИЛОВЫХ СЛЕЗ» СИМПТОМ — см. *Богорада симптом*.

КРОУ (CROWE) СИМПТОМ. Признак тромбоза сигмовидного синуса.

Синоним: симптом Флишмана.

Автор: Crowe H. Warren, английский врач.

Проявления: односторонняя компрессия яремной вены усиливает кровонаполнение сосудов сетчатки.

Лл

ЛЕДЕ (LEUDET) СИМПТОМ. Признак катарального среднего отита.

Автор: Leudet Theodor Emile, 1825—1887, французский врач.

Проявления: мелкая крепитация в ушах, слышимая не только больным, но и врачом.

ЛЕМПЕРТА (LEMPERT) СИМПТОМ. Признак отосклероза.

Автор: Lempert Julius, 1890—1968, американский оториноларинголог. Симптом описан в 1952 г.

Проявления: истончение барабанной перепонки вследствие атрофии среднего эластического слоя.

Литература: Lempert J. Bonedust-free Lempert fenestra nov ovalis //Arch. Otolaryng. — 1948. — V. 47. — P. 280.

ЛЕРМИТТА — МОНЬЕ — ВИНАРА — ТСОКАНАКИСА (LHERMITTE — MONIER — VINARD — TSOCANACIS) СИМПТОМ. Признак раздражения патологическим очагом блуждающего нерва.

Автор: Lhermitte J.J., 1877—1959, французский невропатолог и психиатр.

Проявления: расстройство глотания, обусловленное спазмами в глотке и пищеводе.

«ЛОКАЛЬНОЙ АТРОФИИ» СИМПТОМ — см. *Баннута симптом*.

ЛОМБАРА (LOMBARD) СИМПТОМ. Признак глухоты, вызванной заболеванием лабиринта.

Автор: Lombard Etienne, род. 1868, французский врач.

Проявления: чрезмерно громкая речь.

ЛЮЦЕ (LUCAE) СИМПТОМ. Признак лабиринтного свища.

Синоним: симптом Карлфорса—Ниленса.

Автор: Lucae August, 1835—1911, немецкий отолог.

Проявления: при повышении давления в наружном слуховом проходе появляется нистагм, направленный в сторону исследуемого уха; при понижении давления нистагм приобретает противоположное направление; нередко наблюдается при гнойном отите.

Мм

МАЙЕРА (MAYER) СИМПТОМ. Возможный признак отосклероза.

Автор: Mayer Karl Wilhelm, 1795—1868, немецкий врач. Симптом описан в 1927 г.

Проявления: экзостозы в наружном слуховом проходе.

МАКЬЮИНА (MACEWEN) СИМПТОМ. Признак абсцесса мозга.

СИМПТОМЫ

Автор: Macewen W., 1848—1924, шотландский хирург.

Проявления: перкуссия черепа дает резонирующий звук.

МАРИНЕСКУ — РАДОВИЦИ (MARINESCU — RADOVICI) СИМПТОМ — см. *Радовици симптом*.

Автор: Marinescu G., 1863—1928, румынский невропатолог.

МАРКОВА МЕЛЬКАНИЯ СИМПТОМ. Возможный признак артериальной гипотензии.

Автор: Марков Д.А., 1895—1976, советский невропатолог.

Проявления: головокружение при мелькании света и тени (например, от колеблющейся ветки в солнечный день).

МАРКСА (MARX) СИМПТОМ. Признак открытого эпидурального абсцесса.

Автор: Marx H., немецкий оториноларинголог.

Проявления: пульсация гноя в глубине наружного слухового прохода в поздних стадиях среднего острого отита.

«МАСКИ И КЛОУНА» СИМПТОМ. Признак паралича лицевого нерва.

Проявления: отсутствие покраснения пораженной стороны лица при плаче.

МЕНДЕЛЯ (MENDEL) СИМПТОМ. Признак менингита.

Автор: Mendel Kurt, 1874—1946, немецкий невропатолог.

Проявления: давление изнутри на переднюю стенку наружного слухового прохода вызывает резкую боль на той же стороне.

МИГИНДА (MYGIND) СИМПТОМ.

Синоним: симптом сосудистый фистульный.

Проявления: фистульный симптом возникает от сдавления сонных артерий.

МИТТЕЛЬМАЙЕРА (MITTELMAIER) СИМПТОМ. Признак поражения вестибулярного аппарата.

Проявления: больной, шагая на месте, постепенно поворачивается в сторону очага поражения.

МУКА (MUCK) ЗОНД-АДРЕНАЛИНОВАЯ ПРОБА — см. *Мука симптом*.

МУКА (MUCK) СИМПТОМ. Признак приобретенной глухоты.

Синоним: зонд-адреналиновая проба Мука.

Проявления: после смазывания слизистой оболочки нижней носовой раковины раствором адреналина и проведения по ней зондом, на слизистой оболочке появляется белая полоска.

МУРА (MOURE) СИМПТОМ.

Синоним: симптом гортанной крепитации.

Автор: Moure E.J., 1855—1941, французский хирург.

Проявления: при передвижении гортани в горизонтальном направлении получается ощущение крепитации вследствие трения выступов заднего края щитовидного хряща о переднюю поверхность шейных позвонков; отсутствие крепитации свидетельствует об опухоли гортани.

МЮЛЛЕРА (MÜLLER) СИМПТОМ. Признак недостаточности аортальных клапанов.

Автор: Müller Friedrich, 1858—1941, немецкий врач.

Проявления: пульсация язычка и перемежающаяся гиперемия мин-

дали и мягкого нёба синхронны сердечному ритму.

Нн

НАЗО-ПАЛЬПЕБРАЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС.

Проявления: перкуссия по кончику носа ведет к смыканию век (рефлекторная дуга проходит по тройничному и лицевому нервам и замыкается в мосту мозга).

НЕГРО (NEGRO) СИМПТОМ. Признак периферического паралича лицевого нерва.

Автор: Negro С., 1861—1927, итальянский невропатолог.

Проявления: если больной смотрит вверх, то глаз на стороне поражения как будто поднимается выше, чем на здоровой; при этом открывается более широкая полоска склеры между нижним веком и роговицей, а зрачок на стороне паралича кажется выше.

НЕЙБУРГА СИМПТОМ. Признак грануляций в области фистулы лабиринта.

Синоним: полный обратный фистульный симптом.

Автор: Нейбург Г.Э., советский оториноларинголог.

Проявления: при повышении давления воздуха в слуховом проходе или раздражении его, нистагм имеет направление, обратное ожидаемому.

Литература: Нейбург Г.Э. К вопросу о фистульном синдроме // Болезни уха, горла и носа. Научные труды МОНИКИ. — М., 1951. —

С. 224—241; Шустер М.А., Чумаков Ф.И. Отогенные (тимпаногенные) лабиринты. — М., 1990. — С. 21.

НЁБНЫЙ РЕФЛЕКС.

Синоним: рефлекс мягкого нёба.

Проявления: раздражение мягкого нёба шпателью или свернутой в трубку бумажкой вызывает поднятие нёбной занавески (рефлекторная дуга проходит по чувствительной и двигательной частям языкоглоточного нерва и замыкается в продолговатом мозге).

НИКОЛАЕВА СИМПТОМ. Признак среднего отита.

Автор: Николаев Н.А., 1895—1947, советский врач.

Проявления: при надавливании в области проекции внутренней сонной артерии исчезает боль в ухе, а после прекращения давления боль возобновляется.

«НОСОВОГО ПЛАТКА» СИМПТОМ. Признак носовой ликвореи.

Проявления: носовой платок, смоченный носовым секретом, после высыхания становится жестким; при смачивании же спинномозговой жидкостью он остается мягким.

«НОСОВЫХ ГРЕБЕШКОВ» СИМПТОМ. Признак врожденного сифилиса.

Проявления: определяемая пальпаторно у ребенка бугристость в месте соединения костной и хрящевой частей носа.

Оо

ОКУЛО-ПУПИЛЛЯРНЫЙ РЕФЛЕКС — см. *Окуло-сенсорный рефлекс.*

ОКУЛО-СЕНСОРНЫЙ РЕФЛЕКС.

Синоним: окуло-пупиллярный рефлекс.

Проявления: расширение зрачков (со временем сменяющееся их сужением) при болевом раздражении уха (рефлекторная дуга проходит по тройничным и глазодвигательным нервам и замыкается в стволе мозга).

ОКЦИПИТО-ТРИГЕМИНАЛЬНЫЙ СИМПТОМ — см. *Френкеля симптом*.

ОЛИВЕРА — КАРДАРЕЛЛИ (OLIVER — CARDARELLI) СИМПТОМ.

Признак аневризмы аорты или висячего сердца.

Синонимы: симптом Портера, симптом Кастеллино, симптом Коломнина, симптом «пульсации трахеи».

Авторы: Oliver William Silver (1836—1908), английский врач; Cardarelli Antonio, (1832—1927), итальянский клиницист.

Проявления: при обхватывании двумя пальцами щитовидного хряща и перемещении его вверх ощущается пульсация натянутой гортани, передающаяся от аневризмы.

Литература: Коршинский И.Ю., К приоритету С. Коломнина в описании симптома «пульсации трахеи» при аневризме дуги аорты (симптом Оливера—Кардарелли) // Грудная хирургия. — 1966. — № 3. — С. 106—107.

ОРТНЕРА (ORTNER) СИМПТОМ.

Признак паралича возвратного нерва.

Автор: Ortner Norbert, австрийский терапевт. Симптом описан в 1897 г.

Проявления: хрипота или афония вследствие одно- или двустороннего положения голосовых складок.

ОТАНА (HAUTANT) СИМПТОМ.

Дифференциально-диагностический признак поражения лабиринта и вестибулоомозжечковой системы.

Синоним: реакция отклонения рук, феномен Отана.

Автор: Hautant A.L.E., 1877—1947, французский врач.

Проявления: отклонение вытянутых вперед рук в сторону поражения периферического отдела вестибулярного анамцистора; отклонение лишь одной руки наблюдается при поражении вестибулоомозжечковой системы.

ОТАНА (HAUTANT) ФЕНОМЕН — см. *Отана симптом*.

«ОТДАЧИ» СИМПТОМ. — см. *Стюарта—Холмса симптом*.

Пп

ПАЛАТИМО-ПАЛЬПЕБРАЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС.

Проявления: раздражение твердого нёба ведет к закрыванию глаз (рефлекторная дуга проходит по языко-глоточному и лицевому нервам и замыкается в стволе мозга).

ПАЛЬПЕБРООРАЛЬНАЯ СИНКИНЕЗИЯ — см. *Ама симптом*.

ПАННЕВИТЦА (PANNEWITZ) СИМПТОМ. Рентгенологический признак пареза глотки.

Проявления: задержка бариевой взвеси в валекулах.

ПАРАКУЗИИ СИМПТОМ — см. *Виллизия симптом*.

ПАРАКУЗИЯ — см. *Виллизия симптом*.

ПОЛИТЦЕРА (POLITZER) СИМПТОМ. Признак отосклероза.

Синоним: симптом Политцера—Федеричи.

Автор: Politzer Adam, 1835—1920, австрийский оториноларинголог.

Проявления: вибрация камертона большим воспринимается лучше с сосцевидного отростка, чем с козелка (у здоровых людей наоборот).

ПОЛИТЦЕРА — ФЕДЕРИЧИ СИМПТОМ — см. *Политцера симптом*.

ПОЛНЫЙ ОБРАТНЫЙ ФИСТУЛЬНЫЙ СИМПТОМ — см. *Нейбурга симптом*.

ПОРТЕРА СИМПТОМ — см. *Оливера—Кардарелли симптом*.

ПРЕЙЕРА (PREYER) РЕФЛЕКС.

Проявления: в ответ на резкий звуковой раздражитель возникает произвольное движение ушных раковин (рефлекс непостоянный).

ПРЕОБРАЖЕНСКОГО СИМПТОМ. Признак хронического тонзиллита.

Автор: Преображенский Борис Сергеевич, 1892—1970, советский оториноларинголог.

Проявления: валикообразное утолщение краев небных дужек.

«ПУЛЬСАЦИИ ТРАХЕИ» СИМПТОМ — см. *Оливера—Кардарелли симптом*.

«ПЧЕЛИНЫХ СОТ» СИМПТОМ — см. *Синхи—Семанта симптом*.

Rp

РАВИЛЬО (REVILLIOD) СИМПТОМ. Признак гайморита.

Автор: Revilliod Leon, 1835—1919, швейцарский врач.

Проявления: при передней риноскопии во время диафаноскопии верхнечелюстных пазух здоровая половина носа освещена лучше.

РАДОВИЦИ (RADOVICI) СИМПТОМ.

Дифференциально-диагностический признак центрального и периферического параличей лицевого нерва.

Синоним: симптом Маринеску—Радовици.

Автор: Radovici Jean, род. 1868, французский врач. Симптом описан в 1920 г.

Проявления: раздражение иглой возвышения первого пальца кисти вызывает сокращение мышц подбородка; усиленный рефлекс на стороне поражения указывает на центральный характер паралича, а отсутствие рефлекса на пораженной стороне и его появление на здоровой свидетельствует о периферическом поражении.

Литература: Янукович В.А. О ладонно-подбородочном рефлексе Маринеску—Радовици // Здоровоохранение Белоруссии. — 1964. — № 2. — С. 75—76.

РВОТНЫЙ РЕФЛЕКС — см. *Глоточный рефлекс*.

РЕАКЦИЯ ОТКЛОНЕНИЯ РУК — см. *Отана симптом*.

РЕДЕМЕКЕРА — ГАРСЕНА (RADEMACHER — GARCIN) СИМПТОМ — см. *Гарсена 1 симптом*.

«РЕСНИЦ» СИМПТОМ. Признак пареза лицевого нерва.

Проявления: при зажмуривании глаза ресницы не погружаются в кожную складку века.

РЕФЛЕКС МЯГКОГО НЁБА — см. *Небный рефлекс.*

РЕФЛЕКС НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА — см. *Керера—Кирша рефлекс.*

РОБЕРТСОНА СИМПТОМ. Признак гайморита.

Автор: Robertson Douglas Moray Cooper Lamb Argyle, 1813—1909, шотландский офтальмолог.

Проявления: при передней риноскопии во время диафаноскопии верхнечелюстных пазух здоровая полость носа освещена лучше.

РОМАНОВА СИМПТОМ. Признак остро го медиастинита вследствие перфорации носоустья.

Проявления: загрудинная или межлопаточная боль, которая усиливается при глотании и запрокидывании головы.

РОХА — БЕРИНИ — ДЮРАНА (ROCHA — BERINI — DURAN) СИМПТОМ. Признак хронического тонзиллита.

Автор: Durand M., французский врач.

Проявления: после трехминутного массажа миндалин через 15, 90, 120 минут нарастание количества лейкоцитов в крови.

РУТТИНА (RUTTIN) СИМПТОМ. Признак хронического латентного лабиринтита.

Синоним: симптом компенсации Руттина.

Проявления: при функционально выключенном лабиринте вращательная реакция в обе стороны дает укороченный против нормы, по равной продолжительности постнистагм.

РУТТИНА (RUTTIN) СИМПТОМ КОМПЕНСАЦИИ — см. *Руттина симптом.*

Сс

СЕМОНА (SEMON) СИМПТОМ. Признак злокачественной опухоли гортани.

Автор: Semon Felix, 1849—1921, английский оториноларинголог.

Проявления: уменьшение подвижности голосовых складок.

СЕСТАНА (CESTAN) СИМПТОМ. Признак полного периферического паралича лицевого нерва.

Синоним: симптом Дютана—Сестана.

Автор: Cestan Etienne Jacques Marie Raymond, 1872—1932, французский невропатолог.

Проявления: больному предлагают смотреть вперед и попытаться медленно закрыть глаза; при этом верхнее веко на стороне поражения несколько поднимается (в связи с сокращением мышцы, поднимающей верхнее веко).

СИНХИ — СЕМАНТА (SINHA — SAMANT) СИМПТОМ. Возможный признак отосклероза.

Синоним: симптом «пчелиных сот». Симптом описан в 1965.

Проявления: в фиброзном слое барабанной перепонки наблюдаются полоски неправильной формы, образующие неправильные и групповые ячейки.

«СЛЮННОГО ОЗЕРА» СИМПТОМ — см. *Ундрица симптом.*

СОСУДИСТОГО РИСУНКА СИМПТОМ — см. *Чумакова симптом*.

СОСУДИСТЫЙ ФИСТУЛЬНЫЙ СИМПТОМ — см. *Мигинда симптом*.

СТРОСА (STRAUS) СИМПТОМ.

Дифференциально-диагностический признак центрального и периферического параличей лицевого нерва.

Автор: Straus Isidor, 1847—1896, французский терапевт.

Проявления: если впрыскивать пилокарпин больному с периферическим параличем, то на парализованной стороне значительно уменьшается отделение пота; при центральном параличе различий не наблюдается.

СТЮАРТА — ХОЛМСА (STEWART — HOLMES) СИМПТОМ. Признак абсцесса мозжечка.

Синоним: симптом «отдачи».

Проявления: если больному предложить согнуть руку в локтевом суставе и одновременно оказать сопротивление сгибанию, а затем внезапно прекратить его, сгибающее движение продолжается и рука резко ударяется о грудь больного; у здорового человека после устранения препятствия рука остается в состоянии среднего сгибания.

Tm

ТВЕРДОГО НЕБА РЕФЛЕКС.

Проявления: раздражение шпателем твердого неба вызывает глотательное движение (рефлекторная

дуга проходит по тройничному, языко-гло-точному и блуждающему нервам и замыкается в продолговатом мозге).

ТИЛЛО (TILLAUX) — ВЕРХОВСКОГО СИМПТОМ. Признак отосклероза.

Автор: Верховский Б.В., русский оториноларинголог.

Проявления: широкие наружные слуховые проходы.

ТОБИ — ЭЙРА (TOBEY — AYER) ТЕСТ — см. *Квеккенштедта симптом*.

ТОЙНБИ (TOYNBEE) СИМПТОМ.

Признак отосклероза.

Автор: Toynbee Joseph, 1815—1866, английский оториноларинголог. Симптом описан в 1841 г.

Проявления: больной хуже воспринимает обычную разговорную речь при одновременном разговоре нескольких лиц.

ТОЙНБИ — БИНГА (TOYNBEE — BING) СИМПТОМ. Возможный признак отосклероза.

Авторы: Toynbee Joseph, 1815—1866, английский оториноларинголог, Bing Jens, датский врач.

Проявления: гипосекреция ушных серных желез.

Уу

УНДРИЦА СИМПТОМ. Признак поражения ствола блуждающего нерва.

Синоним: симптом «слюнного озера».

Автор: Ундриц Вильгельм Фомич, 1891—1963, советский оториноларинголог.

Проявления: скопление слюны в грушевидном синусе гортани.

Фф

ФИСТУЛЬНЫЙ СИМПТОМ. Признак ограниченного гнойного лабиринтита, обусловленного наличием фис-тулы лабиринта.

Проявления: появление нистагма при попеременном повышении и понижении давления воздуха в наружном слуховом проходе.

ФЛИШМАНА (FLISCHMANN) СИМПТОМ — см. *Кроу симптом*.

ФОССА (VOSS) СИМПТОМ. Признак тромбоза сигмовидного синуса.

Автор: Voss B.V., немецкий хирург.

Проявления: при выслушивании стетоскопом над областью поражения яремной вены шум не прослушивается.

ФРЕНКЕЛЯ (FRÄNKEL) СИМПТОМ. Признак хронического тонзиллита.

Синоним: окципито-тригеминальный симптом.

Автор: Fränkel A., 1848—1916, австрийский врач.

Проявления: болезненность точек выхода затылочного и надглазничного нервов.

ФРЕШЕЛЬСА 1 (FROESCHELS) СИМПТОМ. Дифференциально-диагностический признак немоты и глухоноты.

Автор: Froeschels Emil, род. 1883, австрийский отиатр.

Проявления: на щекотание наружного слухового прохода немой ребенок с сохраненным слухом реагирует смехом и уклоняется от раздражения, а глухонемой на это не реагирует.

ФРЕШЕЛЬСА 2 (FROESCHELS) СИМПТОМ. Признак отосклероза.

Проявления: уменьшение кожной чувствительности в области наружного слухового прохода.

Хх

ХАММЕРШЛАГА (HAMMERSCHLAG) СИМПТОМ. Возможный признак отосклероза.

Автор: Hammerschlag V., австрийский оториноларинголог.

Проявления: сухость кожи вследствие общей гипосекреции пота.

ХЕЛЛАТА СИМПТОМ. Признак гнойного мастоидита.

Автор: Хеллат Пээтер, 1857—1912, русский оториноларинголог.

Проявления: если камертон поместить на пораженный сосцевидный отросток, то больной воспринимает звук быстрее, чем при иной локализации камертона.

ХЕРИНГА (HERYNG) СИМПТОМ. Признак гнойного гайморита.

Синоним: симптом Вольтолини.

Автор: Heryng Theodor, 1847—1925, польский оториноларинголог.

Проявления: при освещении полости рта электрической лампочкой (диафаноскопии) на стороне поражения определяется затемнение.

ХИЛОВА СИМПТОМ. Возможный признак отосклероза.

Автор: Хилов Константин Львович, 1893—1975, советский оториноларинголог.

Проявления: легкая ранимость и кровооточивость наружного слухового прохода при обычном туалете.

ХОЛЬЦКНЕХТА — ЯКОБСОНА (HOLZKNECHT — JACOBSON) СИМПТОМ. Рентгенологический признак сужения просвета бронха инородным телом.

Авторы: Holzknecht Guido, 1872—1931, австрийский рентгенолог; Jacobson Otto, немецкий рентгенолог.

Проявления: при форсированном вдохе средостение смещается в сторону поражения, а при выдохе — в здоровую сторону.

ХЭССИНА (HASSIN) СИМПТОМ. Признак поражения шейных симпатических нервов.

Автор: Hassin George Boris, род. 1873, американский невропатолог.

Проявления: оттопыренные и отклоненные кзади ушные раковины.

Цц

ЦАРНИКО (ZARNICO) СИМПТОМ.

Возможный признак хронического тонзиллита.

Проявления: пробки в лакунах миндалин.

ЦАУФАЛЯ (ZAUFAL) СИМПТОМ. Признак врожденного или третичного сифилиса.

Автор: Zaufal Emanuel, 1837—1910, немецкий отолог.

Проявления: седловидный нос.

Чч

ЧИХАТЕЛЬНЫЙ РЕФЛЕКС — см. *Бехтерева назальный рефлекс.*

ЧУМАКОВА СИМПТОМ. Признак клинического излечения туберкулеза гортани.

Синоним: симптом сосудистого рисунка.

Автор: Ф.И. Чумаков, советский оториноларинголог. Симптом описан в 1957 г.

Проявления: появление на розовом фоне слизистой оболочки гортани четко выделяемой сосудистой сети (при туберкулезной инфильтрации сосудистый рисунок не виден).

Литература: Чумаков Ф.И. Клиническая и патоморфологическая характеристика туберкулеза гортани у больных, леченных стрептомицином, ПАСК и фтивазидом. — Автореф. дис. канд. мед. наук. — М., 1957. — С. 13.

Шш

ШВАРЦЕ (SCHWARTZE) СИМПТОМ. Признак отосклероза.

Автор: Schwartz Hermann, 1837—1910, немецкий отолог. Симптом описан в 1885 г.

Проявления: через барабанную перепонку просвечивает гиперемированная медиальная стенка барабанной полости.

ШИРА (SHEER) СИМПТОМ. Признак отосклероза.

СИМПТОМЫ

Синоним: симптом депрекузии. Симптом описан в 1959 г.

Проявления: невозможность воспринимать разговорную речь во время пережевывания пищи даже при пользовании слуховым аппаратом.

ШЛИТTLERA (SCHLITTLER) СИМПТОМ. Признак инородного тела пищевода.

Проявления: появление или усиление боли при надавливании на гортань.

ШУЛЬГИ — ПЕРЕГУДА СИМПТОМ. Признак пристеночного тромбоза сигмовидного и поперечного синусов.

Синоним: симптом вентиляющей закупорки.

Автор: Шульга Андрей Онуфриевич, 1899—1977, советский оториноларинголог. Симптом описан в 1948 г.

Проявления: мало или совсем неизменная стенка синуса во время форсированного вдоха через нос резко флотирует на месте и ниже пристеночного тромба; если на месте флотации вскрыть синус, то появляется кровотечение, синхронное только с фазой выдоха.

Литература: Шульга А.О., Перегуд Г.М. Симптом вентиляющей закупорки при пристеночном тромбе сигмовидного и поперечного синусов // Вестник оториноларингологии. — 1948. — № 1. — С. 19—21;

То же // Советское медицинское реферативное обозрение. — 1949. — № 1. — С. 40.

ШУРЫГИНА СИМПТОМ.

Синоним: аурупупиллярный рефлекс.

Автор: Шурыгин Николай Александрович, 1858—1910, русский врач.

Проявления: при раздражении уха звуком определенной силы (не менее 35 дБ) наблюдается быстрое сужение и последующее медленное расширение зрачков.

ЭЭ

ЭННЕБЕРА (HENNEBERT) СИМПТОМ. Возможный признак раннего врожденного сифилиса.

Автор: Hennebert Camillio, бельгийский отолог.

Проявления: фистульный симптом без фистулы и при целой барабанной перепонке; появление нистагма при изменении давления в наружном слуховом проходе.

ЮЮ

ЮИНГА (EWING) СИМПТОМ. Признак закупорки лобно-носового соустья.

Автор: Ewing James, 1866—1943, американский патологоанатом.

Проявления: в верхне-внутреннем углу глазницы определяется повышенная чувствительность.



1.1. Предметный указатель симптомов

Патология уха

Акустико-пальпебральный рефлекс
Арнольда симптом
Ауропальпебральный рефлекс
Ауропупиллярный рефлекс
Бехтерева симптом
Боголепова окуло-аурикулярная синкинезия
Керера—Кирша рефлекс
Кохлеопальпебральный рефлекс
Наружного слухового прохода рефлекс
Окуло-пупиллярный рефлекс
Окуло-сенсорный рефлекс
Прейера рефлекс
Шурыгина симптом

Заболевания среднего уха

Бецольда симптом
Бига симптом
Брауна симптом
Вайса симптом
Грейнджера симптом
Грюнфельдера симптом
Леде симптом
Николаева симптом
Хеллата симптом

Заболевания внутреннего уха

Бабинского симптом
Барани симптом
Бека симптом
Вестибулярно-зрачковый рефлекс
Гарсена 1 симптом
Карлфорса—Ниленса симптом
Ломбара симптом
Люце симптом
Мигинда симптом
Миттельмайера симптом
Мука зонд-адреналиновая проба
Мука симптом
Нейбурга симптом
Полный обратный фистульный симптом
Отана симптом
Отана феномен
Реакция отклонения рук
Редемекера—Гарсена симптом
Руттина компенсации симптом
Руттина симптом
Сосудистый фистульный симптом
Фистульный симптом
Фрешельса 1 симптом

Отогенные внутричерепные осложнения

Александера симптом
Брока симптом
Вентильной закупорки симптом
Гертвига—Мажанди симптом
Герхардта 1 симптом
Гризингера симптом
Иглтона 1 симптом
Квеккенштедта симптом
Кипшидзе симптом
Кроу симптом
«Отдачи» симптом
Стюарта—Холмса симптом
Макьюина симптом
Маркса симптом
Менделя симптом
Тоби—Эйра тест
Флишмана симптом
Фосса симптом
Шульги—Перегуда симптом

Отосклероз

Баннута симптом
Виллизия паракузис
Виллизия симптом
Виллизия феномен
Депрекузии симптом
Итара—Холевы симптом
Лемперта симптом
«Локальной атрофии» симптом
Майера симптом
Паракузии симптом
Паракузия
Политцера симптом

1.1. Предметный указатель симптомов

Политцера—Фидеричи
симптом
«Пчелиных сот» сим-
птом
Синхи—Семанта сим-
птом
Тилло—Верховского
симптом
Тойнби симптом
Тойнби—Бинга сим-
птом
Фрешельса 2 симптом
Хаммершлага симптом
Хилова симптом
Шварце симптом
Шира симптом

Поражения лицевого нерва

Ама рефлекс
Ама симптом
Белла симптом
Бенуа симптом
Богорада симптом
Бордые—Френкеля
симптом
Брикнера симптом
Вартенберга 1 симптом

Вартенберга 2 симптом
Гауерса симптом
Гитцига симптом
Дютана—Сестана сим-
птом
«Крокодиловых слёз»
симптом
Маринеску—Радовици
симптом
«Маски клоуна» сим-
птом
Мигательно жеватель-
ный тест

Негро симптом
Пальпеброоральная
синкинезия
Равильо симптом
Радовици симптом
«Ресниц» симптом
Сестана симптом
Строса симптом

Ушные симптомы как проявление па- тологии других ор- ганов

Беспалова симптом
Бэттла симптом
Ваннера симптом
Вредена симптом
Иглтона 2 симптом
Де Клейна симптом
Маркова мелькания
симптом
Хэссина симптом
Эннебера симптом

Патология носа

Бехтерева назальный
рефлекс
Гийена назо-
пальпебральный реф-
лекс
Назо-пальпебральный
рефлекс
Чихательный рефлекс

Заболевания около- носовых пазух

Бюргера симптом
Ван-дер-Хуве симптом
Вольтолини симптом
Гареля симптом
Гареля—Бюргера сим-
птом

Давидсона симптом
Заблоцкого-
Десятовского симптом
Кауфманна симптом
Робертсона симптом
Херинга симптом
Юинга симптом

Риногенные внут- ричерепные ослож- нения

Барре симптом
Кохановского симптом

Симптомы со сто- роны носа как про- явление патологии других органов

Боццоло симптом
«Носового платка»
симптом
«Носовых гребешков»
симптом
Цауфалья симптом

Патология глотки

Глоточный рефлекс
Императори рефлекс
Кашлевой рефлекс
Нёбный рефлекс
Палатино-
пальпебральный
рефлекс
Твердого нёба рефлекс

Заболевания глотки

Венгловского симптом
Верне симптом
Гарсена 2 симптом
Гизе симптом

1.1. Предметный указатель симптомов

Гюя симптом
Зака симптом
«Занавески» симптом
Зимонта симптом
Корицкого симптом
Панневитца симптом
Преображенского сим-
птом
Роха—Берини—
Дюрана симптом
Френкеля симптом
Царнико симптом

*Симптомы со сто-
роны глотки как
проявление патоло-
гии других органов*

Бидермана симптом
«Волоса» симптом
Кальве симптом
Лермитта—Монье—
Винара—Тсоканакиса
симптом
Мюллера симптом

***Патология гор-
тани***

***Заболевания горта-
ни***

Гортанной крепитации
симптом
«Длинной шеи» сим-
птом
Дюкена симптом
Изамбера симптом
«Клавиша» симптом
Мура симптом
Ортнера симптом
Семона симптом
Сосудистого рисунка
симптом
Чумакова симптом

*Симптомы со сто-
роны гортани как
проявление патоло-
гии других органов*

Бейе—Арди симптом
Герхардта 2 симптом

Оливера—Кардарелли
симптом
«Слюнного озера»
симптом
Ундрица симптом

***Патология тра-
хеи и бронхов***

Ауфрехта симптом
Демарке симптом
Джексона симптом
Хольцкнехта—
Якобсона симптом

***Патология пи-
щевода***

Бургаве симптом
Вильсона симптом
Дэнмейера симптом
Земцова симптом
Ивановой-Подобед
симптом
Киллиана симптом
Романова симптом
Шлиттлера симптом



1.2. Алфавитный указатель симптомов в русской транскрипции

- Акустико-пальпебральный рефлекс
Александера симптом
Ама рефлекс
Ама симптом
Арнольда симптом
Ауропальпебральный рефлекс
Ауропупиллярный рефлекс
Ауфрехта симптом
- Б**
Бабинского симптом
Баннута симптом
Барани симптом
Барре симптом
Бейе—Арди симптом
Бека симптом
Белла симптом
Бенуа симптом
Бергара—Вартенберга симптом
Беспалова симптом
Бехтерева назальный рефлекс
Бехтерева симптом
Бецольда симптом
Бига симптом
Бидермана симптом
Боголепова окуло-аурикулярная син-
кинезия
Богорада симптом
Бордые—Френкеля симптом
Боццоло симптом.
Брауна симптом
Брикнера симптом
Брока симптом
- Бургаве симптом
Бэттла симптом
Бюргера симптом
В
Вайса симптом
Ван-Дер-Хуве симптом
Ваннера симптом
Вартенберга 1 симптом.
- Вартенберга 2 симптом
Венгловского симптом
Вентильной закупорки симптом
Верне симптом
Вестибулярно-зрачковый рефлекс
Виллизия паракузис
Виллизия симптом
Виллизия феномен
Вильсона симптом
«Волоса» симптом
Вредена симптом
- Г**
Гареля симптом.
Гареля—Бюргера симптом
Гарсена 1 симптом
Гарсена 2 симптом
Гаурса (Говерса) симптом
Гертвига—Мажанди симптом
Герхарда 1 симптом
Герхарда 2 симптом
Гизе симптом
Гийена назо-пальпебральный реф-
лекс
Гитцига симптом
Глоточный рефлекс
Гортанной крепитации симптом
Грейнджера симптом
Гризингера симптом
Грюнфельдера симптом
Гюя симптом
- Д**
Давидсона симптом
Демарке симптом
Депрекузии симптом
Джексона симптом
«Длинной шеи» симптом
Дэнмейера симптом
Дюкена симптом.
Дютана—Сестана симптом

1.2. Алфавитный указатель симптомов в русской транскрипции

Жевательно-мигательный тест

Заболоцкого-Десятковского
симптом

Зака симптом

«Занавески» симптом

Земцова симптом

Зимонта симптом

Ивановой-Подобед симптом

Иглтона 1 симптом

Иглтона 2 симптом

Изамбера симптом

Императори рефлекс

Итара—Холевы симптом

Кальве симптом

Карлфорса—Ниленса симптом

Кастеллино симптом

Кауфманна симптом

Кашлевой рефлекс

Квеккенштедта симптом

Керера—Кирша рефлекс

Киллиана симптом

Кипшидзе симптом

«Клавиша» симптом

Де Клейна симптом

Коломнина симптом

Корицкого симптом

Кохановского симптом

Кохлео-пальпебральный рефлекс

«Крокодиловых слез» симптом

Кроу симптом

Леде симптом

Лемперта симптом

Лермитта—Монье—Винара—Тсока-
накиса симптом

«Локальной атрофии» симптом

Ломбара симптом

Люце симптом

Майера симптом

Макьюина симптом

Маринеску—Радовици симптом

Маркова мелькания симптом.

Маркса симптом

«Маски и клоуна» симптом

Менделя симптом

Мигинда симптом

Миттельмайера симптом

Мука зонд-адреналиновая проба

Мука симптом

Мура симптом

Мюллера симптом

Назо-пальпебральный рефлекс

Негро симптом

Нейбурга симптом

Небный рефлекс

Николаева симптом

«Носового платка» симптом

«Носовых гребешков» симптом

Окуло-пупиллярный рефлекс

Окуло-сенсорный рефлекс

Окципито-тригеминальный симптом

Оливера—Кардарелли симптом

Ортнера симптом

Отана симптом

Отана феномен

«Отдачи» симптом

Палатимо-пальпебральный рефлекс

Пальпеброоральная синкинезия

Панневитца симптом

Паракузии симптом

Паракузия

Политцера симптом

Политцера—Федеричи симптом

Полный обратный фистульный сим-
птом

Портера симптом

Прейера рефлекс

Преображенского симптом

«Пульсации трахеи» симптом

«Пчелиных сот» симптом

Равильо симптом

Радовици симптом

Рвотный рефлекс

Реакция отклонения рук

Редемекера—Гарсена симптом

1.2. Алфавитный указатель симптомов в русской транскрипции

«Ресниц» симптом
Рефлекс мягкого нёба
Рефлекс наружного слухового прохода
Робертсона симптом
Романова симптом
Роха—Берими—Дюрана симптом
Руттина симптом
Руттина симптом компенсации
Семона симптом
Сестана симптом
Синхи—Семанта симптом
«Слюнного озера» симптом
Сосудистого рисунка симптом
Сосудистый фистульный симптом
Строса симптом
Стюарта—Холмса симптом
Твердого нёба рефлекс
Тилло—Верховского симптом
Тоби—Эйра тест
Тойнби симптом
Тойнби—Бинга симптом
Ундрица симптом
Фистульный симптом

Флишмана симптом
Фосса симптом
Френкеля симптом
Фрешельса 1 симптом
Фрешельса 2 симптом
Хаммершлага симптом
Хеллата симптом.
Херинга симптом.
Хилова симптом
Хольцкнехта—Якобсона симптом
Хэссина симптом
Царнико симптом
Цауфаля симптом
Чихательный рефлекс
Чумакова симптом
Шварце симптом
Шира симптом
Шлиттлера симптом.
Шульги—Перегида симптом
Шурыгина симптом
Эннебера симптом
Юинга симптом



1.3. Алфавитный указатель симптомов в оригинальной транскрипции

- A**lexander симптом
Amat рефлекс
Amat симптом
Arnold симптом
Aufrecht симптом
- B**abinski симптом
Barany симптом
Barre симптом
Battle симптом
Beck симптом
Bell симптом
Benoit симптом
Bergara—Wartanberg симптом
Bespaloff симптом
Bezold симптом
Biederman симптом
Bieg симптом
Boerhaave симптом
Bordier—Frenkel симптом
Bozzolo симптом
Brickner симптом
Broca симптом
Brown симптом
Bürger симптом
- C**alve симптом
Cestan симптом
Crowe симптом
- D**anmeyer симптом
Davidsohn симптом
Demarquay симптом
Ducuing симптом
Dutemps—Cestan симптом
- E**wing симптом
Fleischmann симптом
Frenkel симптом
Froeschels 1 симптом
Froeschels 2 симптом
- G**arel симптом
Garel—Bürger симптом
Garsin 1 симптом
Garsin 2 симптом
Gerhardt 1 симптом
Gerhardt 2 симптом
Gowers симптом
Granger симптом
Grisenger симптом
Gruenfelder симптом
Guillian назо-пальпебральный рефлекс
Guizez симптом
Guye симптом
- H**ammerschlag симптом
Hassin симптом
Hautant симптом
Hautant феномен
Hennebert симптом
Hertwig—Magendie симптом
Heryng симптом
Hitzig симптом
Holzknecht—Jacobson симптом
- I**gleton 1 симптом
Igleton 2 симптом
Imperatori рефлекс
Isamber симптом
Itard—Choeleva симптом
- J**ackson симптом
Karlfors—Nylens симптом
Kaufmann симптом
Kerer—Kirsch рефлекс
Killian симптом
De Klein симптом
Kohanowski симптом
Lempert симптом

1.2. Алфавитный указатель симптомов в оригинальной транскрипции

- Leudet симптом
Lhermitte—Monier—Vinard—
Tsocanacis симптом
Lombard симптом
Lucasе симптом
- M**
Marinescu симптом
Marinescu—Radovici симптом
Marx симптом
Mayer симптом
Mendel симптом
Mittelmaier симптом
Moure симптом
Muck зонд-адреналиновая проба
Muck симптом
Müller симптом
Mygind симптом
- N**
Negro симптом
- O**
Oliver—Cardarelli симптом
Ortner симптом
- P**
Pannewitz симптом
Poltzer симптом
Poltzer—Federici симптом
Porter симптом
Preyer рефлекс
- Q**
Queckenstedt симптом
- R**
Rademacher—Garcin симптом
Radovici симптом
Revilliod симптом
- Robertson симптом
Rocha—Berini—Duran симптом
Ruttin симптом
Ruttin симптом компенсации
- S**
Schlittler симптом
Schwartzе симптом
Semon симптом
Sheer симптом
Sinha—Samant симптом
Stewart—Holmes симптом
Straus симптом
- T**
Tillaux—Верховского симптом
Tobey—Ayer тест
Toynbee симптом
Toynbee—Bing симптом
- V**
Vernet симптом
Voss симптом
- W**
Wanner симптом
Wartenberg 1 симптом
Wartenberg 2 симптом
Weiss симптом
Willis паракузис
Willis симптом
Willis феномен
Wilson симптом
- Z**
Zarnico симптом
Zaufal симптом



1.4. Указатель непонимических симптомов

Акустико-пальпебральный рефлекс
Ауропальпебральный рефлекс
Ауропупиллярный рефлекс

Вестибулярно-зрачковый рефлекс
«Волоса» симптом

Глоточный рефлекс
Гортанной крепитации симптом

«Длинной шеи» симптом

Жевательно-мигательный тест

«Занавески» симптом

Кашлевой рефлекс
«Клавиша» симптом
Кохлео-пальпебральный рефлекс
«Крокодиловых слез» симптом

«Локальной атрофии» симптом

«Маски и клоуна» симптом

Назо-пальпебральный рефлекс.

Небный рефлекс
«Носового платка» симптом.
«Носовых гребешков» симптом

Окуло-пупиллярный рефлекс
Окуло-сенсорный рефлекс

Окципито-тригеминальный симптом
«Отдачи» симптом

Палатимо-пальпебральный рефлекс
Пальпеброоральная синкинезия
Паракузии симптом

Паракузия
Полный обратный фистульный сим-
птом
«Пульсации трахеи» симптом
«Пчелиных сот» симптом

Рвотный рефлекс
Реакция отклонения рук
«Ресниц» симптом
Рефлекс мягкого нёба
Рефлекс наружного слухового про-
хода

«Слюнного озера» симптом
Сосудистого рисунка симптом
Сосудистый фистульный симптом

Твердого нёба рефлекс

Фистульный симптом

Чихательный рефлекс



1.5. Именной указатель в русской транскрипции

- А**лександр Г.
Ама М.
Арди Л.Ф.
Арнольд Ю.
Ауфрехт Е.
- Б**абински Ё.Ф.Ф.
Барани Р.
Барре Ж.А.
Бейе Л.Ж.
Бек З.С.
Белл Ч.
Бенда
Бергара
Берини
Беспалов
Бехтерев В.М.
Бецольд Ф.
Бит И.
Бидерман Дж.Ю.
Боголепов Н.К.
Богорад Ф.А.
Бордые
Боццоло
Браун Дж.В.
Брикнер В.М.
Брока П.П.
Бургаве Г.
Бэттл В.Г.
Бюргер М.
- В**айс Н.
Ван-дер-Хуве Й.
Ваннер Ф.
Вартенберг Р.
Венгловский Р.И.
Верне М.
Верховский Б.В.
Виллизий Т.
Вильсон М.Г.
- Винар
Вреден Р.Р.
Гарель Ж.
Гарсен Р.
Гауерс В.Р.
Гертвиг К.В.Т.Р.
Герхардт К.Х.
Гизе
Гийен
Гитциг Е.
Грейнджер А.
Гризингер В.
Грюнфельдер
Гюй
- Д**авидсон Г.
Демарке Ж.Н.
Джексон Ш.
Дюкен Ж.
Дюран М.
Дютан
Дэнмейер
- З**аболоцкий-
Десятковский П.П.
Зак В.Н.
Земцов Г.М.
Зимонт Д.И.
- И**ванова-Подобед С.В.
Иглтон
Изамбер
Императори
Итар Ж.М.Г.
- К**альве Ж.
Кардарелли А.
Карлфорс С.
Кастеллино
Кауфманн Ф.
- Квеккенштедт Г.Г.
Керер Ф.
Киллиан Г.
Кипшидзе Н.А.
Кирш
Де Клейн
Коломнин С.П.
Корицкий
Кохановский
Кроу Х.В.
- Л**еде Т.Е.
Лемперт Дж.
Лермитт Ж.Ж.
Ломбар Е.
Люце А.
- М**ажанди Ф.
Майер К.В.
Макьюин В.
Маринеску Г.
Марков Д.А.
Маркс Г.
Мендель К.
Мигинд
Миттельмайер
Монье
Мук
Мур Е.Ж.
Мюллер Ф.
- Н**егро К.
Нейбург Г.Э.
Николаев Н.А.
Ниленс
- О**ливер В.С.
Ортнер Н.
Отан А.Л.Е.
Панневитц

1.5. Именной указатель в русской транскрипции

Перегуд Г.М.
Политцер А.
Портер
Прейер
Преображенский Б.С.

Равильо Л.
Радовицы Ж.
Редемекер
Робертсон Д.
Романов
Роха
Руттин

Семант
Семон Ф.
Сестан Е.
Синха
Строс И.
Стюарт

Тилло
Тоби
Тойнби Дж.
Тсоканакис

Ундриц В.Ф.

Федеричи
Фосс Б.-Ф.
Френкель А.
Френкель Х.
Фрешельс Е.
Флишман

Хаммершлаг Ф.
Хеллат П.

Херинг Т.
Хилов К.Л.
Холева Е.Р.

Холмс
Хольцкнехт Г.
Хэссин Г.Б.

Царнико
Цауфаль Е.

Чумаков В.Ф.

Шварце Г.
Шир
Шлиттлер
Шульга А.О.
Шурыгин Н.А.

Эйр
Эннебер К.

Юинг Дж.

Якобсон О.



1.6. Именной указатель в оригинальной транскрипции

- Александр Г.
Ама М.
Арди Л.Ф.
Арнольд Ю.
Ауфрехт Е.
Бабински Ё.Ф.Ф.
Барани Р.
Барре Ж.А.
Бейе Л.Ж.
Бек З.С.
Белл Ч.
Бенда
Бергара
Берини
Беспалов
Бехтерев В.М.
Бецольд Ф.
Бит И.
Бидерман Дж.Ю.
Боголепов Н.К.
Богорад Ф.А.
Бордые
Боццоло
Браун Дж.В.
Брикнер В.М.
Брока П.П.
Бургаве Г.
Бэттл В.Г.
Бюргер М.
Вайс Н.
Ван-дер-Хуве Й.
Ваннер Ф.
Вартенберг Р.
Венгловский Р.И.
Верне М.
Верховский Б.В.
Виллизий Т.
Вильсон М.Г.
Винар
Вреден Р.Р.
Гарель Ж.
Гарсен Р.
Гауерс В.Р.
Гертвиг К.В.Т.Р.
Герхардт К.Х.
Гизе
Гийен
Гитциг Е.
Грейнджер А.
Гризингер В.
Грюнфельдер
Гюй
Давидсон Г.
Демарке Ж.Н.
Джексон Ш.
Дюкен Ж.
Дюран М.
Дютан
Дэнмейер
Заболоцкий-
Десятковский П.П.
Зак В.Н.
Земцов Г.М.
Зимонт Д.И.
Иванова-Подобед С.В.
Иглтон
Alexander G.
Amat M.
Arnold J.
Aufrecht E.
Ayer
Babinski J.F.F.
Barany R.
Barre J.A.
Battle W.H.
Beck S.C.
Behier L.J.
Bell Ch.
Benoit
Bergara
Berini
Bespaloff
Bezold F.
Biederman J.B.
Bieg J.
Boerhaave H.
Bordier
Bozzolo
Brickner W.M.
Broca P.P.
Brown J.W.
Bürger M.
Calve J.
Cardarelli A.
Castellino
Cestan E.J.M.R.
Choleva E.R.
Crowe H.W.
Danmeyer
Davidsohn H.
Demarquay J.N.
Ducuing J.
Durand M.
Dutemps
Ewing J.
Federici
Flischmann
Fränkel A.
Frenkel H.
Froeschels E.

1.6. Именной указатель в оригинальной транскрипции

- G**arcin R.
Garel J.
Gerhardt C.Ch.
Gowers W.R.
Granger A.
Grisinger W.
Grünfelder
Guisez
Guillain
Guye
- H**itzig E.
Hammerschlag V.
Hardy L.Ph.
Hassin G.B.
Hautant A.L.E.
Hennebert C.
Hertwig K.W.Th.R.
Heryng Th.
Holmes
Holzknecht G.
- I**gleton
Imperator
Isambert
Itard J.M.G.
- J**ackson Ch.
Jacobson O.
- K**arlefors S.
Kaufmann F.
Kehrer F.
Killian G.
- Kirsch
de Klein
Kohanowski
- L**empert J.
Leudet T.E.
Lhermitte J.J.
Lombard E.
Lucae A.
- M**acewen W.
Magendie F.
Marinescu G.
Marx H.
Mayer K.W.
Mendel K.
Mittelmaier
Monier
Moure E.J.
Muck
Müller F.
Mygind
- N**egro C.
Nylens
- O**liver W.S.
Ortner N.
- P**annewitz
Politzer A.
Porter
Preyer
- Q**ueckenstedt H.H.G.
- R**ademacher
Radovici J.
Revilliod L.
Robertson D.M.C.L.A.
Rocha
Ruttin
- S**amant
Schwartz H.
Semon F.
Sheer
Schlittler
Sinha.
Stewart
Straus I.
- T**illaux
Tobey
Toynbee J.
Tsocanakis
- V**an der Hoeve J.
Vernet M.
Vinard
Voss B.V.
- W**anner F.
Wartenberg R.
Weiss N.
Willis Th.
Wilson M.G.
- Z**arnico
Zaufal E.



1.7. Именной указатель по датам рождения

1.7. Именной указатель по датам рождения

1621—1675	Willis Th.	1855—1936	Battle William
1668—1738	Boerhaave Hermann	1855—1941	Moure E.J.
1774—1842	Bell Charles	1856	Cholewa Erasmus
1775—1838	Itard Jean	1856—1958	Jackson Chavalier
1783—1855	Magendie Francois	1857—1912	Хеллат Пээтер
1795—1868	Mayer Karl Wilhelm	1857—1927	Бехтерев В.М.
1811—1893	Hardy Louis	1857—1932	Babinski Joseph
1813—1875	Behier Louis Jules	1858—1910	Шурыгин Н.А.
1813—1909	Robertson Douglas	1858—1941	Muller Friedrich
1814—1875	Demarquay Jean	1860—1921	Killian Gustav
1814—1882	Заболоцкий-Деся- товский П. П.	1861—1927	Negro C.
1815—1866	Toynbee Joseph	1863—1928	Marinescu G.
1817—1868	Grisinger Wilhelm	1866—1943	Ewing James
1824—1880	Broca Pierre Paul	1867—1934	Вреден P.P.
1825—1887	Leudet Theodor	1868	Lombard Etienne
1832—1927	Cardarelli Antonio	1868	Radovici Jean
1833—1902	Gerhardt Carl	1870	Wanner Friederich
1835—1911	Lucae August	1872—1930	Beck S.C.
1835—1915	Arnold Julius	1872—1931	Holzknicht Guido
1835—1919	Revilliod Leon	1872—1932	Cestan Etienne
1835—1920	Politzer Adam	1873	Hassin George Boris
1836—1908	Oliver William Silver	1873—1932	Alexander Gustav
1837—1910	Schwartz Hermann	1874—1946	Mendel Kurt
1837—1910	Zaufal Emanuel	1875—1954	Calve Jacques
1838—1907	Hitzig E.	1876—1918	Queckenstedt Hans
1841—1911	Davidsoh Hermann	1876—1930	Brickner Walter
1842—1886	Коломнин С.П.	1876—1936	Barany Robert
1842—1908	Bezold Friedrich	1876—1961	Guillian
1844—1933	Aufrecht Emanuel	1877—1947	Hautant A.L.E.
1845—1915	Gowers William	1877—1959	Lhermitte J.J.
1845—1920	Bozzolo Camillo	1879—1939	Granger Amedee
1847—1896	Straus Isidor	1880	Barre Jean
1847—1925	Heryng Theodor	1882	Kehrer F.
1848—1916	Frankel A.	1883	Froeschels Emil
1848—1924	Macewen W.	1883—1961	Зимонт Д.И.
1849—1921	Semon Felix	1885—1963	Ducuing J.
1850—1937	Hertwig K.	1887—1956	Wartenberg Robert
1851—1883	Weiss Nathan	1887—1974	Vernet Maurice
1852—1931	Garel Jean	1888—1954	Кипшидзе Н.А.
		1890—1968	Lempert Julius

1.7. Именной указатель по датам рождения

1891—1963	Ундриц В. Ф.	1896—1974	Земцов Г.М.
1892—1970	Преображенский Б.С.	1899—1977	Шульга А.О.
1893—1975	Хилов К.Л.	1907	Biederman J.B.
1895—1947	Николаев Н.А.	1919	Чумаков Ф.И.
1895—1976	Марков Д.А.	1922	Wilson Miriam



1.8. Именной указатель по государствам

1.8. Именной указатель по государствам

Австрия	Alexander G. Barany Robert Frankel A. Froeschels Emil Hammerschlag V. Holzknecht Ortner Norbert Politzer Adam Weiss Nathan	Италия	Mayer Karl
		Польша	Heryng Theodor
		Россия	Вреден Р.Р. Зак В.Н. Зимонт Д.И. Иванова- Подобед С.В. Коломнин С.П. Марков Д.А. Нейбург Г.Э. Николаев Н.А. Преображен- ский Б.С. Ундриц В.Ф. Чумаков Ф.И. Шурыгин Н.А. Земцов Г.М. Хилов К.Л. Шульга А.О. Баннут Т.М. Бехтерев В.М. Венгловский Р.И. Верховский Б.В. Заблоцкий-Десятовс- кий П.П.
Англия	Battle William Crowe H. Gowers William Oliver W. Semon Felix Toynbee Joseph Willis Th.		
Бельгия	Hennebert		
Венгрия	Beck S.C.		
Германия	Grisinger Wilhelm Hitzig E. Jacobson Otto Kaufmann F. Kehrer F. Killian Gustav Lucae August Marx H. Mendel Kurt Schwartz Voss B.V. Wanner Friederich Zaufal Emanuel Arnold Julius Bezold Friedrich Gerhardt Carl Muller Friedrich Queckenstedt H.	Румыния	Marinescu G.
		США	Biederman J. Brickner Walter Brown Jason W. Ewing James Granger Amede Hassin George Jackson Chavalier Lempert Julius Wartenberg Wilson Miriam
Голландия	Aufrecht Burger M.		
Грузия	Кипшидзе Н.А.	Франция	Babinski Joseph Barre Jean Behier Louis Jules Calve Jacques
Дания	Davidsoh Hermann		

1.8. Именной указатель по государствам

Cestan Etienne		Magendie Francois
Demarquay Jean		Moure E.J.
Ducuing J.		Straus Isidor
Durand M.		Vernet Maurice
Garcin Raymond		Broca Pierre Paul
Garel Jean		Amat Martin
Guillian		Radovici Jean
Hardy Louis	<i>Швейцария</i>	Revilliod Leon
Hautan A.L.E.	<i>Шотландия</i>	Macewen W.
Itard Jean		Robertson Douglas
Leudet		Bell Charles
Lhermitte J.J.	<i>Эстония</i>	Хеллат Пээтер
Lombard Etienne		



2 СИНДРОМЫ

Аа

ААРСКОГА (AARSKOG) СИНДРОМ.

Наследуемый по Х-сцепленному рецессивному или аутосомно-доминантному типу комплекс аномалий развития.

Синоним: лице-пальце-генитальный синдром.

Автор: Aarskog D.T. Синдром описан в 1970 г.

Симптоматология: круглое лицо, клиновидный рост волос на лбу («мыс вдовы»), гипертелоризм, широкая переносица, короткий нос с вывернутыми ноздрями, антимонголоидный разрез глаз, аномалии ушных раковин, брахидактилия, шалевидная мошонка, низкий рост.

Литература: Hoo J. The Aarskog (facio-digito-genital) Syndrome. // Clin. Genet. — 1979. — V. 16. — P. 269—276.

АБТА — ЛЕТТЕРЕРА — СИВЕ (ABT — LETTERER — SIWE) СИНДРОМ.

Острый гистиоцитоз X. Наблюдается у детей первых двух лет жизни.

Синонимы: гистоцистоматоз, злокачественный ретикулез, инфекционный ретикулоэндотелиоз, Леттерера алейкемический ретикулез, Леттерера ретикулез, Леттерера—Сиве болезнь, острый геморрагический ретикулоэндотелиоз, ретикулогистиоцитоз нелипоидный.

Авторы: Abt Artur Frederik, 1867—1955, американский педиатр, Чикаго; Letterer Erich, род. 1895, немецкий патолог, Тюбинген; Siwe Sture A., род. 1897, шведский педиатр, Лунд. Синдром описан Letterer в 1924 г., клиника заболевания описана Siwe в 1933 г. и Abt и Denenholz в 1936 г.

Симптоматология: некротический тонзиллит, средний отит, гистиоцитарные инфильтраты в коже, геморрагический диатез.

Литература: Vissian L., Rovinski J., Lanier M. Zu Zwei Fallen von Morbus Abt — Letterer — Siwe // Derm. Wschr. — 1966. — Bd. 152. — S. 1047.

АВЕЛЛИСА (AVELLIS) ПАРАЛИЧ — см. *Авеллиса синдром.*

АВЕЛЛИСА (AVELLIS) СИМПТОМ — см. *Авеллиса синдром.*

АВЕЛЛИСА (AVELLIS) СИНДРОМ.

Своеобразная форма альтернирующего паралича в связи с поражением области, расположенной между ядрами блуждающего нерва и участком непосредственно под яремным отверстием. Поражение возникает при воспалительных процессах, интоксикациях, опухолях, аневризмах сосудов, травмах.

Синонимы: паралич Авеллиса, симптом Авеллиса, синдром Авеллиса — Лонги, амбигвоспиноталамический синдром.

Автор: Avellis Georg, 1864—1916, немецкий оториноларинголог,

СИНДРОМЫ

Франкфурт-на-Майне. Синдром описан в 1891 г.

Симптоматология: односторонний паралич мягкого нёба, односторонний паралич голосовых складок, частичный паралич констриктора гортани, контралатеральная гемиплегия, потеря болевой и температурной чувствительности.

Литература: Avellis G. Berliner Klin., — 1891. — Bd. 40. — S. 1—26.

АВЕЛЛИСА — ЛОНГИ (AVELLIS — LONGHI) СИНДРОМ — см. *Авеллиса синдром*.

АВЕЛЛИСА — ШМИДТА (AVELLIS — SCHMIDT) СИНДРОМ — см. *Шмид-та синдром*.

АГРАНУЛОЦИТАРНЫЙ НЕКРОТИЧЕСКИЙ МУКОЗИТ — см. *Шульца синдром*.

АГРАНУЛОЦИТОЗ — см. *Шульца синдром*.

АГРАНУЛОЦИТОТИЧЕСКАЯ АНГИНА — см. *Шульца синдром*.

АДДЕНОМАТОЗ ЭНДОКРИННЫЙ МНОЖЕСТВЕННЫЙ, ТИП III — см. *Эндокринная неоплазия множественная, тип III*.

Д'АКОСТЫ (D'ACOSTA) БОЛЕЗНЬ — см. *Д'Акосты синдром*.

Д'АКОСТЫ (D'ACOSTA) СИНДРОМ. Симптомоконплекс при пониженном атмосферном давлении, когда возникает гипоксемия головного мозга.

Синонимы: болезнь д'Акосты, горная болезнь.

Автор: d'Acosta Jose, 1539—1600, испанский монах-иезуит, миссионер в Перу. Синдром описан в 1590 г.

Симптоматология: шум в ушах, тугоухость; головные боли, одышка, респираторный цианоз, рас-

стройства координации, головокружение, боли в мышцах и суставах, тремор, нарушения зрения, безразличие, депрессия.

Литература: d'Acosta J. Efecto extra-no gue haze en ciertas tierras de Indias el aire, o viento gue corre. — Seville, Juan de Leon, 1590.

АКРОДИЗОСТОЗ. Наследуемый предположительно по аутосомно-доминантному и аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития. Синдром описан в 1968 г. P. Maroteux и G. Malamut.

Симптоматология: брахицефалия, запавшая переносица, короткий маленький нос с вывернутыми наружу ноздрями, гипоплазия верхней челюсти, иногда расщепленный кончик носа, укорочение дистальных отделов конечностей, умственная отсталость.

Литература: Nicawa N., Matsuda I., Familial occurrence of a Syndrome with mental retardation, nasal hypoplasia, peripheral dysostosis and blue eyes in Japanese siblings // Hum. Genet. — 1978. — V. 42. — P. 227—232.

АКРОДИСПЛАЗИЯ С ЭКЗОСТОЗАМИ — см. *Трихо-рино-фалангеальная дисплазия, тип II*.

АКРОКРАНИОДИСФАЛАНГИЯ — см. *Апера 1 синдром*.

АКРОСФЕНОСИНДАКТИЛИЯ — см. *Апера 1 синдром*.

АКРОХОНДРОГИПЕРПЛАЗИЯ — см. *Марфана синдром*.

АКРОЦЕФАЛИЯ — см. *Апера 1 синдром*.

АКРОЦЕФАЛОСИНДАКТИЛИЯ — см. *Апера 1 синдром*.

АЛАЖУАНИНА (ALAJOUANINE)

СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Автор: Alajouanine Theophile, род. 1890, французский невропатолог. Синдром описан в 1930 г.

Симптоматология: двусторонний парез лицевого нерва, парез отводящего нерва, двустороннее искривление стоп.

Литература: Alajouanine Th., Hug G., Gorcevitich M. Rev. neurol. — 1930. — № 2. — P. 501—511.

АЛЕКСАНДЕРА (ALEXANDER)

СИН-ДРОМ. Врожденный дефицит VII фактора свертывания крови (акцелератора конверсии сывороточного протромбина).

Синонимы: гипопроконвертинемия, идиопатическая гипопротромбинемия, SPCA deficiency.

Автор: Alexander Benjamin, род. 1909, американский врач.

Симптоматология: носовые кровотечения, глубокие гематомы, кровоизлияния во внутренние органы; клинически синдром напоминает гемофилию, но встречается как у девочек, так и у мальчиков.

АЛИМФОЦИТОЗ — см. *Глянцманна — Риникера синдром.*

АЛЬБЕРС-ШЕНБЕРГА (ALBERS-SCHÖNBERG) СИНДРОМ.

Врожденная семейная болезнь, характеризующаяся резким утолщением и уплотнением костей основания черепа.

Синонимы: врожденный отосклероз, гиперостатическая дисплазия, мраморная болезнь, окаменелость костей, системный врожденный остеопетроз.

Автор: Albers-Schonberg H.E., 1865—1921, немецкий рентгенолог.

Синдром описан в 1904 г. Название синдрома по имени этого автора предложили Lorey и Reye. Наследственный характер синдрома отметил Han-hart.

Симптоматология: рецидивирующие периферические параличи лицевого нерва, нейросенсорная тугоухость, синдактилия, множественные переломы трубчатых костей, умственное недоразвитие.

Литература: Семенова Е.И., Финогенова Н.А., Губаренко Л.П. Мраморная болезнь (Альберс-Шенберг) // Педиатрия. — 1976. — № 11. — С. 63—68.

АЛЬСТРЕМА (AHLSTROM) СИНДРОМ — см. *Альстрема — Хальгерена синдром.*

АЛЬСТРЕМА — ХАЛЬГРЕНА (AHLSTROM — HALLGREN) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Альстрема.

Авторы: Ahlstrom Carl-Henrik, род. 1907, шведский невропатолог, психиатр и генетик; Hallgren B., шведский генетик. Синдром описан в 1959 г.

Симптоматология: глухота, нистагм, косоглазие, сахарный диабет, ожирение; умственное развитие не страдает.

Литература: Goldstein J-L., Fialkow P.J. The Ahlstrom syndrome. Report of three cases with further delineation of the clinical, pathophysiological and genetik aspects of the disorder. // Medicine. — 1973. — V. 52. — P. 53—71.

АМАЛЬРИКА (AMALRIC) СИНДРОМ

— см. *Диаллина — Амальрика синдром.*

АМАВРОТИЧЕСКАЯ СПАСТИЧЕСКАЯ ИДИОТИЯ — см. *Зейтель-бергера синдром*.

АМБИГВОСПИНОТАЛАМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ — см. *Авеллиса синдром*.

АНГИОЛЮПОИД — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром*.

АНГИОНЕВРОТИЧЕСКИЙ ОТЕК — см. *Квинке синдром*.

АНГИОНЕВРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ — см. *Квинке синдром*.

АПЕРА 1 (APERT) СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-доминантному типу комплекс аномалий развития.

Синонимы: акрокраниодисфалангия, акросфеносиндактимия, акроцефалия, акроцефалосиндактилия.

Автор: Apert Eugene, 1869—1940, французский педиатр, Париж. Синдром описан в 1894 г.

Симптоматология: башенный череп, лунообразное лицо, приплюснутый нос, пучеглазие, высокое твердое нёбо, расщепленное мягкое нёбо, костные синдактимии, атрезия анального отверстия, умственная отсталость.

Литература: Cohen M.M.J. An etiologic and nosologic overview of craniosynostosis syndromes. // *Brith. Defect.* — 1973. — V. XI(2). — P. 137—189.

АПЕРА 2 (APERT) СИНДРОМ — см. *Ван дер Хувел синдром*.

АРАХНОДАКТИЛИЯ — см. *Марфана синдром*.

АРДМОР (ARDMORE) СИНДРОМ. Инфекционное заболевание неясной этиологии с инкубационным периодом 3—10 дней. Возможны рецидивы. Возбудитель не выявлен.

Ardmore — город в штате Оклахома (США), где впервые наблюдалось это заболевание.

Симптоматология: ринит, фарингит, увеличение лимфатических узлов, тошнота, дисфагия, увеличение печени и селезенки.

Литература: Wilson W.L., Williams C.D., Sanders S.L., Warner R.P. *Ardmore izease* // *Arch. intern. Med.* — 1957. — V. 100. — P. 943—950.

АРНОЛЬДА — КИАРИ (ARNOLD — CHIARI) АНОМАЛИЯ — см. *Арнольда — Киари синдром*.

АРНОЛЬДА — КИАРИ (ARNOLD — CHIARI) БОЛЕЗНЬ — см. *Арнольда — Киари синдром*.

АРНОЛЬДА — КИАРИ (ARNOLD — CHIARI) СИНДРОМ. Врожденный порок развития мозжечка и продолговатого мозга.

Синонимы: аномалия Арнольда — Киари, болезнь Арнольда — Киари, дизрафия мозжечка.

Авторы: Arnold Julius, 1835—1915, немецкий патолог, Гейдельберг; Chiari Hanus, 1851—1916, немецкий патолог, Страсбург. Синдром описан Arnold в 1894 г. и Chiari в 1895 г.

Симптоматология: головные боли, нистагм, головокружение, одноили двусторонний паралич лицевого нерва, нарушение глотания, дизартрия, паралич глазодвигательных нервов, атаксия при ходьбе и в ортостатическом положении, аномалии развития затылочной кости и позвонков, костно-суставные врожденные аномалии.

Литература: Arseni C., Stancin M. *Malformatia Arnold — Chiari* // *Stud. sicerat de Neurol.* — 1966. — V. 11. — P. 361—370.

АРРИНЭНЦЕФАЛИЯ — см. *Кундрата синдром*.

АСПИРИНОВАЯ БОЛЕЗНЬ — см. *Видаля синдром*.

АСТМАТИЧЕСКАЯ ТРИАДА — см. *Видаля синдром*.

АТИПИЧНАЯ НЕВРАЛГИЯ ЛИЦЕВОГО НЕРВА — см. *Глязера синдром*.

АТЛАНТОЭПИСТРОФЕАЛЬНАЯ КРИВОШЕЯ — см. *Гризеля синдром*.

АТРОФИЧЕСКАЯ ДАКРИОСИЛОАДЕНОПАТИЯ — см. *Шегрена синдром*.

АЦИДОТИЧЕСКАЯ ПСЕВДОРАХИТИЧЕСКАЯ ОСТЕОПАТИЯ — см. *Фанкони—Альбертини—Цельвегера синдром*.

АШЕРА (USHER) СИНДРОМ. Наследственное заболевание.

Синоним: глухота врожденная нейросенсорная и пигментный ретинит.

Автор: Usher C.H., английский офтальмолог.

Симптоматология: наследственная семейная тугоухость, пигментный ретинит.

Литература: Решетняк В.А., Степоров И.А., Строганова Т.В. Пример синдрома Ушера // Офтальмологический журнал. — 1976. — № 3. — С. 231—232; Kimberling W.J., Moller C.G., Davenport L.H., Lund G., Grissom T.J., Priluck I., White V., Weston M.D., Biscione-Halterman K., Brookhouser P.E. Usher syndrome: Clinical findings and gene localization studies // Laryngoscope. — 1989. — Vol. 99. — № 1. — P. 66—72.

ББ

БААДЕРА (BAADER) ДЕРМАТОСТОМАТИТ — см. *Баадера синдром*.

БААДЕРА (BAADER) СИНДРОМ. Общее заболевание вирусной или аллергической этиологии. Возбудитель не выделен.

Синонимы: дерматостоматит Баадера, генерализованный афтоз, псевдомембранозный конъюнктивит и стоматит.

Автор: Baader Ernst, 1892—1962, немецкий врач-профпатолог. Синдром описан в 1925 г.

Симптоматология: воспалительная отечность слизистой оболочки полости носа с кровянистым отделяемым, отечное, синюшное лицо, воспалительно отечные губы, покрытые струпом, слизистая оболочка полости рта гиперемирована, покрыта беловатым налетом типа «географической карты»; гипертермия на коже туловища и конечностей — пятнисто-узелковая или узелково-везикулярная сыпь, элементы сыпи ярко-красного цвета.

Литература: Baader E. Arch. Dermatol. Syph. — 1925. — Bd. 149. — P. 261.

БАЗАНА (BASAN) СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-доминантному типу комплекс аномалий развития.

Синонимы: эктодермальная дисплазия с гипотрихозом, гипогидрозом, аномалиями зубов и характерной дерматоглификой.

СИНДРОМЫ

Симптоматология: сухость кожи и слизистых, единственная гиббальная лоданная складка, дисплазия ногтей, гипотрихоз, гипогидроз, узкий нос с гипоплазией крыльев.

Литература: Jorgensen R.J. Ectodermal dysplasia with hypotrichosis, hypohidrosis, defective teeth and unusual dermatoglyphics (Basan Syndrome) // Birth Defects. — 1974. — V. X(4). — P. 323—325.

БАЛЬМА (BALME) КАШЕЛЬ — см. *Бальма синдром.*

БАЛЬМА (BALME) СИНДРОМ.

Синоним: кашель Бальма.

Автор: Balme A., французский врач. Синдром описан в 1888 г.

Симптоматология: приступы ночного кашля в лежачем положении при хроническом тонзиллите.

БАННИСТЕРА (BANNISTER) БОЛЕЗНЬ — см. *Квинке синдром.*

БАРАНИ (BARANE) СИНДРОМ.

Комплекс симптомов после негнойного заболевания внутреннего уха, ограниченного серозного менингита задней черепной ямки, после травм черепа, при опухолях мозжечка.

Синоним: мозжечковая гемикрания.

Автор: Barany Robert, 1876—1936, австрийский оториноларинголог, Вена, Упсала.

Симптоматология: вестибулярное головокружение, односторонняя периодическая тугоухость, шум в ушах, односторонняя боль в затылочной области, положительная проба Барани.

Литература: Barany R. Med. Klin. — 1911. — Bd. 7. — S. 1818—1821.

БАРЖОНА — ЛЕСТРАДЕ — ЛАБОЖА (BARJION — LESTRADET —

LABAUGE) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Синонимы: глухота нейросенсорная, атрофия зрительных нервов; ювенильный сахарный диабет.

Авторы: Barjion Paul, род. 1927, французский терапевт; Lestradet Henri, род. 1921, французский терапевт; Labauge R., французский невропатолог. Синдром описан в 1964 г.

Симптоматология: двусторонняя прогрессирующая тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха, ювенильный диабет, атрофия зрительного нерва, частичный дальтонизм, сопровождаемый иногда катарактой.

Литература: Richardson J.E., Hamilton W. Diabetes insipidus, diabetes mellitus, optic atrophy and deafness: 3 cases of DIDMOAD syndrome // Arch. Dis. Child.—1977.— V. 52. — P. 796—798.

БАРРЕ — ЛЬЕУ (BARRE — LIEOU) СИНДРОМ. Наблюдается при заболевании шейных позвонков.

Синонимы: синдром заднего шейного симпатического сплетения, синдром звездчатого узла, синдром Нерри—Барре, синдром позвоночного нерва, синдром позвоночной артерии, шейная мигрень.

Авторы: Barre Jean Alexandre, род. 1880, французский невропатолог, Страсбург; Lieou Young Choen; современный китайский врач, ученик Barre; синдром описан Barre в 1925 г. и его учеником Lieou в 1929 г.

Симптоматология: боль в затылке, головокружение, неустойчивая походка, шум и боль в ушах, рас-

СИНДРОМЫ

стройства зрения и аккомодации, боль в области глаз.

БАРТА — ПАМФРИ (BART — PUMPHREY) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Авторы: Bart Robert S., американский дерматолог; Pumphrey Robert E., американский оториноларинголог.

Симптоматология: глухота в связи с пороком развития внутреннего уха, фиброзные узелки на разгибательных поверхностях межфаланговых суставов пальцев рук и ног, лейкопатия ногтей.

Литература: Bart R.S., Pumphrey R.E. Knuckle pads lenkonychia and deafness: a dominantly inherited syndrome // N. Engl.J.Med. — 1967. — V. 276 — P. 202—207.

БЕКА (ВОЕСК) ЛЮПОИД — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром.*

БЕКА (ВОЕСК) САРКОИДОЗ — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром.*

БЕКА (ВЕСК) СИНДРОМ. Неврологический симптомокомплекс, возникающий в результате закупорки передней сипнномозговой артерии.

Автор: Веск Karl, немецкий врач.

Симптоматология: одно- или двустороннее радикулярное раздражение в соответствующем сегменте: колющие боли, парестезии, слабость, судороги, резкое снижение слуха; при полной закупорке артерии в шейной области возникает спастический паралич.

БЕЛЛА (BELL) СИНДРОМ. Односторонний паралич лицевого нерва как сопутствующее заболевание при заболеваниях уха, верхней челю-

сти, слюнных желез, менингите, систем-ных заболеваниях, очаговой инфекции, родовой травме, переломах основания черепа.

Синонимы: идиопатический парез лицевого нерва, refrigeration PAL-SY.

Автор: Bell Charles, 1774—1847, шотландский анатом, физиолог и хирург.

Симптоматология: головокружение, снижение слуха, шум в ушах, боль и припухание в заушной и затылочной областях, слезотечение, односторонний паралич мимической мускулатуры (глаз не закрывается, угол рта опущен, носогубная складка сглажена, слюнотечение из опущенного угла рта); в легких случаях паралич подвергается инволюции, в тяжелых — восстановление неполное.

Литература: Попов А.К. О некоторых особенностях развития, течения и исхода двусторонних параличей Белла // Журнал невропат. и психиатрии. — 1965. — Т. 65. — Вып. 2. — С. 216—221.

БЕНХАМА (BENSCHAM) СИНДРОМ.

Синоним: синдром переднего решетчатого нерва. Развивается в результате раздражения концевых ветвей переднего решетчатого нерва.

Симптоматология: боли в латеральной стенке носа и головные боли в лобно-орбитальной области.

БЕНЬЕ — БЕКА (BESNIER — ВОЕСК) САРКОИДОЗ — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром.*

БЕНЬЕ — БЕКА — ШАУМАННА (BESNIER — ВОЕСК — SCHAU-MANN) СИНДРОМ.

СИНДРОМЫ

Синонимы: ангиолюпоид, люпоид Бека, саркоидоз Бека, саркоидоз Бенье—Бека; доброкачественный гранулематоз; доброкачественный узловатый эпителиозно-клеточный ретикулез, люпоидный туберкулез, ознобленная волчанка, саркоидоз, узловатый туберкулез, эпителиозноклеточный гранулематоз, эпителиозноклеточный ретикулоэндотелиоз.

Авторы: Besnier Ernst, 1831—1909, французский дерматолог, Париж; Voesc Peter Caesar, 1845—1917, норвежский дерматолог, Осло; Schau-mann Joergen N., 1879—1953, шведский врач. Впервые кожные проявления описал Hutchinson в 1877 г. и назвал болезнью Mortmer (по фамилии больного). В 1899 г. Besnier описал ознобленную волчанку, в 1899 г. Voesc описал саркоид. Scha-umann описал полную картину синдрома.

Симптоматология: образуются очаги неизъязвляющихся инфильтратов (очаги саркоидоза) в полости носа, верхнечелюстных пазух, глотке, гортани, увеличиваются поверхностные и глубокие лимфоузлы.

Литература: Луковский Л.А., Неводник В.И. Саркоидоз гайморовой полости (болезнь Бенье — Бека — Шауманна). // ЖУНГБ. — 1968. — № 1. — С. 99—100; Шевченко А.Р. Клиника и лечение больных болезнью Бека — Бенье — Шауманна // Врачебное дело. — 1965. — № 7. — С. 135—137.

БЕНЬЯМИНА (BENJAMIN) АНЕМИЯ — см. *Беньямина синдром*.

БЕНЬЯМИНА (BENJAMIN) СИНДРОМ. Гипохромная анемия и комплекс аномалий развития.

Синоним: анемия Беньямина.

Автор: Benjamin E., немецкий педиатр, Мюнхен. Синдром описан в 1911 г.

Симптоматология: аномалии развития уха, седловидный нос, гидроцефалия, олигофрения, бледность кожи, снижение тургора, слабость костного скелета, гипоплазия мускулатуры половых органов, умеренное увеличение селезенки; в крови — тяжелая гипохромная анемия с пойкилоцитозом, умеренная полихромазия при отсутствии эритробластоа.

Литература: Benjamin E. Über eine selbständige Form der Anämie im frühen Kindersalter // Verh. dtsch. Kinderhk. — 1911. — № 2. — P. 119.

БЕРАДИНЕЛЛИ (BERNARDINELLI) СИНДРОМ — см. *Врожденная тотальная липодистрофия*.

БЕРЖЕРОНА (BERGERON) СИНДРОМ. Эксфолиативный маргинальный глоссит.

Синонимы: географический язык, шелушение языка Райера.

Автор: Bergeron Etienne Jules, 1817—1900, французский врач.

Симптоматология: ярко-красные пятна на языке, окаймленные белым ободком; пятна с извилистыми краями, резко отграничены от остальной поверхности языка; форма и размер пятен изменяются ежедневно.

БЕРНДОРФЕРА (BERNDORFER) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Синоним: синдром Берндорфера—Вильдерванка.

Автор: Berndorfer Alfred, венгерский детский хирург.

Симптоматология: тугоухость или глухота, дисплазия ушных раковин, расщепление губ, челюсти, мягкого и твердого неба, задержка умственного развития, пороки развития кистей и стоп; летальный исход в первые годы жизни.

БЕРНДОРФЕРА — ВИЛЬДЕРВАНКА (BERNDORFER — WILDERWANCK) СИНДРОМ — см. *Берндорфера синдром*.

БЕРРИ (BERRY) СИНДРОМ — см. *Франческетти синдром*.

БЕРТОЛИНА — ПЕТАУ (BARTHO-LIN — PATAU) СИНДРОМ — см. *Петая синдром*.

БЕРТОЛОТТИ — ГАРСЕНА (BERTOLOTTI — GARCIN) СИНДРОМ — см. *Гарсена синдром*.

Ь-ГАЛАКТОЗИДАЗЫ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ — см. *Gm1-ганглиозидоз, тип I*.

БИКСЛЕРА (BIXLER) СИНДРОМ — см. *Глухота проводящая, гипертелоризм, микроглия и лицевые расщелины*.

Автор: Bixler D.

БИНДЕРА (BINDER) СИНДРОМ. Врожденные аномалии развития средних отделов лица.

Синоним: челюстно-носовой дизостеоз.

Автор: Binde Kurt H., род. 1919, немецкий стоматолог, Людвигсхафен. Синдром описан в 1961—1962 гг.

Симптоматология: уплощенный нос, втянутая субназальная область, выпуклая верхняя губа, носдри полулунной формы, атрофия слизистой оболочки полости носа (обоняние не страдает): на рентгенограмме — гипоплазия или апла-

зия лобных пазух и передней носовой ости верхней челюсти.

Литература: Binder K.H. Dtsch. Zahnarztl. Zschr. — 1962. — S. 438—444.

BLAC BLOOD DISEASE (англ.) — см. *Тамуры — Такахаши синдром*.

БЛЕГВАДА — ХАКСТХАУЗЕНА (BLEGVAD — HAXTHAUSEN) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Авторы: Blegvad Olaf, 1892—1959, датский офтальмолог; Haxthausen Holger, 1892—1959, датский дерматолог. Синдром описан в 1921 г.

Симптоматология: анетодермия, ломкость костей, синюшность склер, слабость связочного аппарата, отосклероз, катаракта, дефект зубной эмали.

БЛЕФАРОНАЗОФАЦИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ. Наследуемый предположительно по аутосомнодоминантному типу комплекс аномалий развития. Синдром впервые описан в 1973 г. H. Pashayan, P.S. Pru-zansky и A. Putterman.

Симптоматология: телекант, антимонголоидный разрез глаз, латеральное смещение и стеноз слезной точки, луковичеобразный нос с широкой переносицей, трапециевидная верхняя губа, умственная отсталость.

Литература: Pashayan H., Pruzansky P.S., Putterman A., A family with blepharonasofacial malformations // Am. J. Dis. Child. — 1973. — V. 125. — P. 389—396.

БЛУЖДАЮЩЕГО НЕРВА СИНДРОМ. Наблюдается при одностороннем поражении блуждающего нерва или его ядер.

СИНДРОМЫ

Симптоматология: дисфагия, дисфония, парез мягкого нёба и голозойной мышцы, отсутствие рефлекса с мягкого нёба и глоточного рефлекса на пораженной стороне.

БОГАРТА — БЕРТРАНА (BOGAERT — BERTRAND) СИНДРОМ. — см. *Кенэвэна синдром.*

БОГАРТА — НИЙЕССЕНА — ПЕЙФЕРА (BOGAERT — NIJESSEN — REIFER) СИНДРОМ — см. *Гринфильда синдром.*

БОДЕРА — СЕДВИКА (BODER — SEDWICK) СИНДРОМ — см. *Луи-Бара синдром.*

БОКОВОЙ СИНДРОМ ПРОДОЛГОВАТОГО МОЗГА — см. *Валленберга синдром.*

БОКОВОЙ ЦИСТЕРНЫ МОЗГА СИНДРОМ — см. *Кушинга синдром.*

БОЛЕВАЯ АКИНЕЗИЯ — см. *Мебуса синдром.*

БОЛЕЗНЬ ТЯЖЕЛЫХ ЦЕПЕЙ — см. *Франклина синдром.*

БОЛЬШАЯ ЭКССУДАТИВНАЯ МНО-ГООБРАЗНАЯ ЭРИТЕМА — см. *Стивена — Джонсона синдром.*

БОЛЬШОГО УШНОГО НЕРВА СИНДРОМ. Наблюдается при поражении большого ушного нерва.

Симптоматология: расстройства чувствительности в области угла нижней челюсти и ушной раковины.

БОННЕВИ — УЛЬРИХА (BONNEVIE — ULLRICH) СИНДРОМ. Комплекс аномалий развития в результате эмбрионального порока развития VI желудочка.

Синонимы: статус Бонневи — Ульриха, птериголимфангиэктазия, синдром Ульриха — Бонневи, pterygium-syndromus.

Авторы: Bonnevie Kristine, 1872—1950, норвежский зоолог, Осло; Ullrich Otto, 1894—1957, немецкий педиатр, Бонн. Синдром описан Bonnevie в 1934—1935 гг. и Ullrich в 1936 г.

Симптоматология: крыловидная кожа, паралич лицевого нерва, дефекты ушных раковин или низкое их расположение, высокое нёбо, олигофрения, пороки развития конечностей, гипоплазия нижней челюсти; могут быть также расщелина губы, воронкообразная грудь, порок сердца.

Литература: Билич Г.Л. Оперативное исправление крыловидных складок шеи при синдроме Бонневи — Ульриха у ребенка // Ортопедия и травматология. — 1966. — № 10. — С. 66—68.

БОННЕВИ — УЛЬРИХА (BONNEVIE — ULLRICH) СТАТУС. — см. *Бонневи — Ульриха синдром.*

БОНЬЕ (BONNIER) СИНДРОМ. Заболевание центральной нервной системы с поражением области ядра Дейтерса.

Автор: Bonnier Pierre, 1861—1918, французский оториноларинголог, Париж. Синдром описан в 1903 г.

Симптоматология: вестибулярное головокружение, нистагм, тошнота, снижение слуха, невралгия тройничного нерва, поражение глазодвигательного нерва.

Литература: Bonnier P. Presse med. (Paris). — 1903. — V. 11. — P. 176—177.

БОРРИЕСА (BORRIES) СИНДРОМ. Отогенный геморрагический энцефалит, протекающий по типу абсцесса мозга.

СИНДРОМЫ

Автор: Borries Theodor, род. 1897, датский оториноларинголог, Копенгаген. Синдром описан в 1921 г.

Симптоматология: острый гнойный средний отит или острый серозный средний отит (обострение хронического); в ликворе высокий полиморфно-клеточный плеоцитоз (выше, чем при абсцессе мозга); при стихании явлений отита и уменьшении плеоцитоза в ликворе головные боли усиливаются.

Литература: Borries Th. Dan. Ges. Oto-Laryngol. — 1921. — Fevr. 2.

БОУЭНА — КОНРАДИ (BOWEN — CONRADE) СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития.

Авторы: Bowen P., Conradi G. Синдром описан в 1976 г.

Симптоматология: долихоцефалия, выступающий клювовидный нос, деформация ушных раковин, микрогения, кампто- и клинодактилия, ограничение подвижности в тазобедренных суставах.

Литература: Bowen P., Conradi G. Syndrome of skeletal and genitourinary anomalies with unusual facies and failure to thrive in Hutterite sibs // Birth. Defects. — 1976. — V. XII(6). — P. 101 — 108.

БРАЙЛСФОРДА (BRAILSFORD) СИНДРОМ — см. *Мукополисахаридоз, тип IV.*

БРАНХИОТОРЕНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ — см. *Жаберно-оторенальный синдром.*

БРЕННЕМАНА (BRENNEMAN) СИНДРОМ. Острые абдоминальные симптомы («псевдоаппендицит») при острых заболеваниях верхних дыхательных путей.

Автор: Brenneinan Joseph, 1872—1944, американский педиатр, Чикаго. Синдром описан в 1927 г.

Симптоматология: ринит, фарингит, аденоидит, ангина, гайморит; через несколько дней появляются острые боли в животе, резистентность передней брюшной стенки, тошнота, рвота; в основе абдоминальных симптомов лежит лимфаденит мезентериальных или позадибрюшных лимфатических узлов.

Литература: Brenneinan J. Journal A.M.A. — 1927. — V. 89. — P. 2183—2186.

БРИЛЛА — СИММЕРСА (BRILL — SYMMERS) СИНДРОМ.

Синонимы: гигантофолликулярная лимфобластома, гигантофолликулярная лимфома, злокачественная гигантофолликулярная аденопатия, лимфоретикулез, лимфофолликулярная саркома, макрофолликулярная лимфома, модулярная лимфома, модулярная лимфосаркома, синдром Симмерса, фолликулярная лимфобластома, центральная гигантоклеточная гиперплазия.

Авторы: Brill Nathan Edwin, 1860—1925, американский терапевт, Нью-Йорк. Синдром описан Brill в 1925 г. и Symmers в 1927 г.

Симптоматология: злокачественная опухоль, развивающаяся из лимфоидной ткани; нередко в патологический процесс вовлекается лимфаденоидная ткань носоглотки, где опухоль имеет строение макрофолликулярной лимфомы.

Литература: Фотин А.В., Дайняк Л.Б., Довжик В.П. О болезни Брилла — Симмерса // ЖУНГБ. —

1966. — № 2. — С. 67—70; Добжанская Р.С., Хусейнова Х.К. Болезнь Брилля — Симмерса // Здравоохранение Туркменистана. — 1966. — № 12. — С. 18—20.

БЬЁРНСТАДА (BJORNSTAD) СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития.

Синоним: синдром волос скрученных и глухоты.

Автор: Bjornstog R., скандинавский дерматолог. Синдром описан в 1965 г.

Симптоматология: желобоватые, плоские, скрученные, ломкие волосы, глухота, обусловленная дефектом улитки.

Литература: Crandall B.F., Samic L., Sparkes R., Wright S. A familial syndrome of deafness, alopecia and hypogonadism // J. Pediat. — 1973. — V. 82. — P. 461—465.

БЭКУИНА — КРИДЫ (BAKWIN — KRIDA) СИНДРОМ — см. *Пайла синдром.*

БЭНДЛЕРА (BANDLER) СИНДРОМ. Врожденное заболевание неясной этиологии.

Автор: Bandler Martin, американский терапевт.

Симптоматология: отложения меланина в виде пятен различной величины на слизистой оболочке полости рта, губ, лице, гемангиоматоз по ходу желудочно-кишечного тракта; возможны кровотечения, в результате которых развивается вторичная хроническая постгеморрагическая анемия.

Вв

ВАЛЛЕНБЕРГА (WALLENBERG) СИНДРОМ. Развивается при поражении латеральных отделов продолговатого мозга.

Синонимы: боковой синдром продолговатого мозга, сосудистый синдром Валленберга, синдром Вьенсе — Валленберга, дорсолатеральный синдром продолговатого мозга.

Автор: Wallenberg Adolf, 1862—1949, немецкий терапевт. Синдром описан Viensseunx в 1808 г. В 1811 г. аналогичный случай описан Marcet в Лондоне. Wallenberg описал синдром в 1895 и 1901 гг.

Симптоматология: рвота, головокружение, нистагм, склонность к падениям на сторону поражения, расстройства глотания, парез мягкого нёба на пораженной стороне, гомолатеральный паралич голосовых складок.

Литература: Wallenberg A. Arch. Psychiatr. — 1895. — Bd. 27. — S. 504—540.

ВАЛЛЕНБЕРГА (WALLENBERG) СОСУДИСТЫЙ СИНДРОМ — см.

Валленберга синдром.

ВАН-БУХЕМА (VAN-BUCHEM) СИНДРОМ. Наследственный генерализованный гиперостоз с акромегалидными проявлениями.

Синонимы: семейный генерализованный кортикальный гиперостоз, хроническая гиперфосфатаземия.

Автор: Van-Buchem Frans Stefanus Petrus, род. 1897, голландский те-

СИНДРОМЫ

рапевт, Гронинген. Синдром описан в 1952 г.

Симптоматология: прогрессирующая тугоухость, которая проявляется после десятилетнего возраста, акромегалоидное увеличение подбородочной области, постепенное нарушение зрения, экзофтальм, интермиттирующий паралич лицевого нерва по периферическому типу; утолщение ключицы: рентгенологический генерализованный гиперостоз с преимущественным поражением черепа, подбородка, ключицы.

Литература: Van-Buchem F.S., Hadders H.N., Nansen J.F., Woldring M.G. Hyperostosis corticalis generalisata // Am. J. Med. — 1962. — V. 33. — P. 387—397.

ВАН ДЕР ХУВЕ (VAN DER HOEVE) СИНДРОМ. Триада врожденных аномалий развития.

Синонимы: синдром Апера II, триада Ван дер Хуве; синдром Дигтона, синдром Спурвея, синдром Эддоиса.

Автор: Van der Hoeve J., голландский офтальмолог. Синдром описан в 1916 г. Отдельные описания сделаны Von Peters в 1908 г. и A. Digh-ton в 1912 г.

Симптоматология: тугоухость по типу отосклероза, голубого цвета барабанные перепонки при отоскопии; на аудиограмме нарушение звукопроводения; патологическая ломкость костей приводит к вторичным деформациям скелета; могут наблюдаться синие склеры, дисплазия зубов, перерастажность суставов, цветовая слепота, синдактилия, арахнодактимия,

расщепление губ, нижней челюсти и нёба, эпилепсия.

Литература: Лурье И.В., Алейник В.Н. К вопросу о синдроме Ван дер Хуве // Клиническая медицина. — 1969. — Т. 47. — № 3. — С. 143—146.

ВАН ДЕР ХУВЕ (VAN DER HOEVE) ТРИАДА — см. *Ван дер Хуве синдром*.

ВАН ДЕР ХУВЕ — ХАЛЬБЕРТСМЫ — ВАРДЕНБУРГА (VAN DER HOEVE — HALBERTSMA — WAARDENBURG) СИНДРОМ — см. *Клейна — Варденбурга синдром*.

ВАРДЕНБУРГА (WAARDENBURG) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Синонимы: дисцефалодактилия; синдром Фогта, цефалосиндактилия Фогта, цефалодактилия.

Автор: Waardenburg Petrus Johannes, род. 1886, голландский офтальмолог, Арнгейм. Синдром описан Vogt в 1933 г. и Waardenburg в 1934 г.

Симптоматология: аномалии развития ушных раковин, поздняя глухота, башенная форма черепа, гипертелоризм, крочковидный нос, расщепление нёба, гипоплазия нижней челюсти и подбородка, аномалия положения языка, двусторонняя гидрофтальмия, дисплазия ключицы, врожденные пороки сердца, крипторхизм, гипоспазия, псевдогермафродитизм, контрактуры коленных и локтевых суставов, синдактилия.

Литература: Казимерчук Л.С. Клиникогенеалогическое исследование семьи с синдромом Варденбурга // ЖУНГБ. — 1977. — № 2. — С. 112—114; Arendts H. Das Waar-

denburg Syndrom, dargestellt an 5 Familien. — Z. Kinderheilk. — 1965. — Bd. 93. — S. 295.

ВАРДЕНБУРГА — КЛЕЙНА (WAARDENBURG — KLEIN) СИНДРОМ — см. *Клейна — Варденбурга синдром*.

ВЕГЕНЕРА (WEGENER) БОЛЕЗНЬ — см. *Вегенера синдром*.

ВЕГЕНЕРА (WEGENER) СИНДРОМ. Злокачественная по течению форма узелкового периартериита с некротическими-гранулематозными поражениями дыхательных путей.

Синонимы: болезнь Вегенера, синдром Макбрайда — Стюарта, синдром Черджа.

Автор: Wegener F., современный немецкий врач. Синдром описан Wegener в 1931—1932 г., клинические особенности им описаны в 1936 г. В 1950 г. синдром описали Churg и Straus.

Симптоматология: носовые кровотечения, гнойно-некротический ринит и синусит, разрушение носовой перегородки и раковин, вторичный седловидный нос, хронический отит, инфильтраты в гортани, трахее, бронхах, бронхит, пневмония, инфильтраты в легких, кровохарканье, кожные эритемы, подкожные инфильтраты, очаговый нефрит и некротический гломерулонефрит, симптомы уремии.

Литература: Сенюков М.В., Зубов О.Г. Болезнь Вегенера и рак носовой полости // ЖУНГБ. — 1977. — № 2. — С. 115—116; Кравцова С.М., Фомичева Л.И. К клинике гранулематоза Вегенера // Труды Донецкого мед. ин-та. — 1965. — Т. 25. — С. 212—216.

ВЕЙСЕНБЕРГА — СИКАРА — РОБИНО (WEISENBERG — SICARD — ROBINEAU) СИНДРОМ — см. *Сикара синдром*.

ВЕРНЕ (VERNET) ПАРАЛИЧ — см. *Верне синдром*.

ВЕРНЕ (VERNET) СИНДРОМ. Ограниченное поражение пирамидного пути в результате кровоизлияний, опухолей, воспалительных процессов, травм.

Синоним: паралич Верне.

Автор: Vernet Maurice, 1887—1974, французский невропатолог. Синдром описан в 1916 г.

Симптоматология: односторонний паралич нёба, глотательной мускулатуры, расстройства чувствительности задней трети языка, паралич половины тела с противоположной стороны, паралич добавочного нерва и задней группы черепно-мозговых нервов.

Литература: Vernet M. Les paralyties laryngees associees. — These de Lyon, 1916.

ВЕРНЕРА (WERNER) СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития.

Синоним: прогерия взрослых.

Автор: Werner O. Синдром описан в 1904 г.

Симптоматология: ювенильная катаракта, преждевременное поседение и облысение, склеродермия, атрофия подкожно-жирового слоя, клювовидный нос, сахарный диабет, гипогонадизм.

Литература: Goto M., Tamimoto K., Horiuchi Y., Sasazuki T. Family analysis of Werner's syndrome: a survey of 42 Japanese with a review of lite-

rature // Clin. — Genet. — 1981. — V. 19. — P. 8—15.

ВЕРХУШКИ ОРБИТЫ СИНДРОМ.

Характеризуется поражением проходящих через верхнюю глазничную щель и зрительное отверстие сосудов и нервов при воспалительном и опухолевом поражении, травме, сифилисе, туберкулезе околоносовых пазух.

Симптоматология: птоз, офтальмоплегия, нарушение зрения, болевые ощущения.

ВЕСТИБУЛЯРНЫЙ СИНДРОМ. Наблюдается при поражении вестибулярного анализатора.

Симптоматология: головокружение, нистагм, тошнота, рвота, сердечно-сосудистые расстройства.

ВЕСТИБУЛЯРНЫЙ ШЕЙНЫЙ СИНДРОМ. Наблюдается при остеохондрозе шейного отдела позвоночника со сдавлением позвоночной артерии.

Симптоматология: нарушение слуха, появляющееся и усиливающееся при поворотах головы.

ВИДАЛЯ (WIDAL) СИНДРОМ. Характеризуется триадой: бронхиальной астмой, непереносимостью аспирина и полипозом носа.

Синонимы: аспириновая болезнь, астматическая триада.

Автор: Widal F., 1862—1929, французский врач. Синдром описан Widal, Abrami, Lermougez в 1922 г.

Симптоматология: вазомоторный ринит, синусит, полипоз носа и околоносовых пазух, бронхиальная астма, ангионевротический отек и крапивница, эозинофилия, артериальная гипотония и шок, обморок, удлинение времени кровотечения, диабет и преддиабет. Прием аспи-

рина вызывает бронхоспазм, режес крапивницу и ангионевротический отек, цианоз, асфиксию, гипотонию, шок, кому, скарлатиноподобную сыпь, тошноту, рвоту, кишечную симптоматику. Реакция на аспирин начинается через 10—30 минут после приема и длится от 2 часов до 2 дней.

ВИЛАНОВЫ — ПИНЬОЛА (VILANOVA — PINOL) СИНДРОМ. Комплекс кожных симптомов, которые появляются через 1—20 дней после перенесенной ангины или острого фарингита.

Синоним: синдром Вилановы — Пиньола Агуаде.

Авторы: Vilanova Montiu Xavier, род. 1902, испанский дерматолог, Барселона; Pinol Aguade Joaguin, род. 1917, испанский дерматолог.

Симптоматология: болезненные подкожные узелки величиной с горошину, локализирующиеся на передне-боковых поверхностях голей; узелки периодически исчезают и появляются на других местах.

ВИЛАНОВЫ — ПИНЬОЛА АГУАДЕ (VILANOVA — PINOL AGUADE) СИНДРОМ — см. *Вилановы — Пиньола синдром.*

ВИЛЛАРЕ (VILLARET) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при поражении задней группы черепно-мозговых нервов в результате различного рода травм, новообразований, воспалительных процессов, абсцессов.

Автор: Villaret Manrice, 1877—1946, французский невропатолог, Париж. Синдром описан в 1916 г.

Симптоматология: верхний паралич глотки с расстройствами глотания, односторонний паралич мягко-

го неба, гортани, анестезия пораженных областей, односторонний паралич грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц.

Литература: Villaret M. Rev. neurol. (Paris). — 1916. — V. 23. — P. 188.

ВИЛЬДЕРВАНКА 1 (WILDERVANCK) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Синонимы: синдром Вильдерванка — Варденбурга, синдром Франческетти — Клейна — Вальдерванка, шейно-глазо-лицевая дистрофия, шейно-глазо-ушной синдром.

Автор: Wildervanck L.S., современный голландский генетик, Гронинген. Синдром описан Wildervanck в 1952 г., Waardenburg в 1953 г., Franceschetti и Klein в 1954 г.

Симптоматология: глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха, короткая шея, бочкообразная грудная клетка, одно- или двусторонний паралич отводящего нерва, множественные аномалии позвонков. Может сопровождаться ассиметрией лица, нарушениями роста волос.

Литература: Wildervanck L.S. A cervico-oculo-acusticus Syndrome belonging to the status dysraphicus // Proc. 2 nd. Int. Cong. Hum. Ge-net. (Rome). — 1963. — V. 3. — P. 1409—1412.

ВИЛЬДЕРВАНКА 2 (WILDERVANCK) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Синоним: скуло-челюстно-лицевой дизостеоз.

Симптоматология: тугоухость в связи с пороками развития внутреннего уха, оттопыренные и большие ушные раковины, большой нос, гипоплазия скуловой дуги,

микрогнатия, микрогенция, гиподонтия, характерная диморфия лица, гипертелоризм, атрофия зрительного нерва с ослаблением зрения, нистагм, энофтальм, гипоплазия радужной оболочки, блефарофимоз, гидрофтальм, задержка умственного развития.

Литература: Wildervanck L.S. Ned. T. Geneesk. — 1952. — V. 96. — P. 2752.

ВИЛЬДЕРВАНКА — ВАРДЕНБУРГА (WILDERVANCK — WAARDENBURG) СИНДРОМ — см. *Вильдерванка I синдром.*

ВИЛЬЯМСА (WILIAMS) СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-доминантному типу комплекс аномалий развития.

Синонимы: синдром идиопатической инфантильной гиперкальциемии, синдром «лица эльфа».

Автор: Williams J. Синдром описан в 1961 г.

Симптоматология: низкий рост, эпикант, короткий нос с открытыми вперед ноздрями, широкая верхняя челюсть, оттопыренные ушные раковины, стеноз аорты или легочной артерии, гиперкальциемия, иногда хриплый голос, косоглазие.

Литература: Williams J.C., Barratt-Boges B.G., Lowe J.B. Supravalvular aortic stenosis // Circulation. — 1961. — V. 24. — P. 1311—1318.

ВИСОЧНОЙ ДОЛИ СИНДРОМ. Наблюдается при поражении височной доли большого мозга.

Симптоматология: обонятельные, вкусовые и слуховые галлюцинации и снижение слуха на противоположной очагу поражения стороне, квадратная гемианопсия, нарушение речи, расстройства памяти.

ВИСОЧНО-ЧЕЛЮСТНОГО СОЧЛЕНЕНИЯ СИНДРОМ. Характеризуется односторонним поражением.

Симптоматология: боль и шум в ухе, заложенность уха, боль при движении нижней челюсти, ослабление жевательной мускулатуры, щелчки в височно-челюстном суставе, боль в зубах на стороне поражения, в половине шеи, в плече, першение, боль в горле, гиперестезия кожи соответствующей половины лица.

WL-СИМФАЛАНГИИ-БРАХИДАКТИЛИИ СИНДРОМ — см. *Синостозы множественные и проводящая глухота.*

ВНУТРЕННЕГО ЛОБНОГО ГИПОСТОЗА СИНДРОМ — см. *Морганьи синдром.*

ВНУТРЕННЕГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА СИНДРОМ. Характеризуется поражением лицевого и преддверно-улиткового нервов при опухлях и травмах в области пирамиды височной кости.

Симптоматология: односторонний периферический паралич мимической мускулатуры, снижение слуха и возбудимости вестибулярного анализатора, шум в ухе.

ВОЗВРАТНОГО НЕРВА СИНДРОМ. Наблюдается при поражении возвратного гортанного нерва.

Синоним: синдром нижнего гортанного нерва.

Симптоматология: нарушение фонации при одностороннем, и нарушение фонации и дыхания при двустороннем поражении.

ВОЛОС СКРУЧЕННЫХ И ГЛУХОТЫ СИНДРОМ — см. *Синдром Бьорнстада.*

ВОЛОСО-НОСО-ФАЛАНГОВЫЙ СИНДРОМ. Характеризуется семейными аномалиями развития.

Симптоматология: массивное расширение пирамиды носа, грушевидная форма носа, удлинненный овал лица, оттопыренные ушные раковины, узкая верхняя губа, высокая нижняя челюсть, изменения в волосах покрове лица, утолщение межфаланговых сочленений, искривление оси пальцев.

ВОЛЬТОЛИНИ (VOLTOLINI) СИНДРОМ.

Автор: Voltolini Rudolf, 1819—1889, немецкий оториноларинголог.

Симптоматология: двусторонняя глухота у детей после кратковременной острой инфекции, протекавшей без менингеальных симптомов.

ВОЛЬФА — ХИРШХОРНА (WOLF — HIRSCHHORN) СИНДРОМ — см.

Хромосомы 4p-синдром.

Авторы: Wolf U.; Hirschhorn J.

ВРОЖДЕННАЯ ГИПОГАММАГЛОБУЛИНЕМия — см. *Глянцманна — Риникера синдром.*

ВРОЖДЕННАЯ ГЛУХОТА И АРИТМИЯ — см. *Ервелла — Ланге-Нильсена синдром.*

ВРОЖДЕННАЯ ДИСТРОФИЯ КОРОТКОЙ ШЕИ — см. *Нильсена синдром.*

ВРОЖДЕННАЯ ИНТЕРМИТТИРУЮЩАЯ МИОТОНия — см. *Эйленбурга синдром.*

ВРОЖДЕННАЯ МЕЗОДЕРМАЛЬНАЯ ДИСТРОФИЯ — см. *Марфана синдром.*

ВРОЖДЕННАЯ МИКРОГНАТИЯ-ГЛОССОПТОЗ — см. *Робена синдром.*

ВРОЖДЕННАЯ ПАРАМИОТОНИЯ
— см. *Эйленбурга синдром*.

ВРОЖДЕННАЯ ПАХИОНИХИЯ —
см. *Ядассона — Левандовского синдрома*.

ВРОЖДЕННАЯ ПСЕВДОГЛИОМА
— см. *Норри — Варбурга синдром*.

ВРОЖДЕННАЯ СЕРДЕЧНАЯ АРИТМИЯ — см. *Ервелла — Ланге-Нильсена синдром*.

ВРОЖДЕННЫЙ ОТОСКЛЕРОЗ —
см. *Альберс-Шенберга синдром*.

ВРОЖДЕННЫЙ ПАРАЛИЧ ЛИЦЕВОГО НЕРВА — см. *Мебууса синдром*.

ВРОЖДЕННЫЙ ПОЛИКЕРАТОЗ —
см. *Ядассона — Левандовского синдром*.

ВУЛЬФА — ДОЛОВИТЦА — ОЛДЭСА (WOOLF — DOLOWITZ — ALDOUS) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Синоним: синдром Доловитца — Олдэса.

Авторы: Woolf Charles Martin, род. 1925, американский генетик; Dolowitz David A., американский хирург; Aldous Harald E., американский хирург.

Симптоматология: глухота в связи с аномалиями развития слухового нерва, частичный альбинизм, светло-голубые радужные оболочки, точечные пигментные пятна на глазном дне.

Литература: Woolf C.M., Dolowitz D.A., Aldous H.E. Congenital deafness associated with piebaldness // Arch. Otolaryngol. — 1965. — V. 82. — P. 244—250.

ВЬЕНСЕ — ВАЛЛЕНБЕРГА (VIENSSEUX — WALLENBERG) СИНДРОМ — см. *Валленберга синдром*.

ВЫСОКОЕ ВРОЖДЕННОЕ РАСЩЕПЛЕНИЕ ПОЗВОНОЧНИКА — см. *Клиппеля — Фейля синдром*.

Гз

«Г» («G») СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

G — начальная буква фамилии больного, у которого впервые выявлен данный синдром.

Симптоматология: хриплый первый крик ребенка после рождения, расстройство глотания в связи с нарушением иннервации пищевода, гипертелоризм, гипоспадия, крипторхизм, аномалия развития мошонки; иногда встречается атрезия анального отверстия.

ГАРГОИЛИЗМ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром*.

ГАРДНЕРА — ТЕРНЕРА (GARDNER — TURNER) СИНДРОМ. Симптомкомплекс при двусторонней врожденной невриноме предверно-улиткового нерва.

Синоним: синдром Гарднера — Фрейцера.

Авторы: Gardner William James, род. 1898, американский нейрохирург; Turner Oscar, американский нейрохирург.

Симптоматология: расстройства слуха, приводящие к глухоте, шум в ушах нарушение равновесия. В поздних стадиях отмечаются нарушения функций тройничного, отводящего, лицевого, языкоглоточного и блуждающего нервов.

Литература: Gardner W.J., Turner O. Bilateral acoustic neurofibromas.

Further clinical and pathologic data on hereditary deafness and von Recklinghausen's disease // Arch. Neurol. Psychiatr. — 1940. — V. 44. — P. 76—99.

ГАРДНЕРА — ФРЕЙЦЕРА (GARDNER — FRAZIER) СИНДРОМ — см. *Гарднера — Тернера синдром.*

ГАРСЕНА (GARCIN) СИНДРОМ. Одностороннее поражение черепно-мозговых нервов при назофарингеальной лимфоэпителиоме или опу-холи, исходящей из придаточных пазух носа.

Синонимы: синдром Бертолотти — Гарсена, синдром Гарсена — Гийена, черепная гемиполиневропатия, черепной полиневропатический паралич.

Автор: Garcin Raymond, французский невропатолог. Синдром впервые описан в 1926 г.

Симптоматология: одностороннее расстройство обоняния и зрения; односторонняя глухота и расстройства равновесия, односторонние паралич и анестезия мягкого нёба, глотки и гортани, одностороннее нарушение чувствительности лица и жевательной мускулатуры, одностороннее расстройство вкуса задней трети языка.

Литература: Штульман Д.П., Грушина А.Г., Блинова Р.П. Одностороннее поражение всех черепно-мозговых нервов (синдром Гарсена) // Журнал невропат. и психиатрии. — 1969. — Т. 69. — Вып. 4. — С. 513—517.

ГАРСЕНА — ГИЙЕНА (GARCIN — GUILLAIN) СИНДРОМ — см. *Гарсена синдром.*

ГАСПЕРИНИ (GASPERINI) СИНДРОМ. Характеризуется односторон-

ним поражением покрывки моста мозга.

Симптоматология: поражение слухового, лицевого, отводящего и тройничного нервов на стороне патологического очага в сочетании с расстройствами чувствительности по проводниковому типу на противоположной стороне.

ГЕЙНЕ — НОРРИ (HEINE — NORRIE) СИНДРОМ — см. *Норри — Варбур-га синдром.*

ГЕМИФАЦИАЛЬНАЯ АТРОФИЯ ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ — см. *Синдром Перри — Ромберга.*

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ АФТОЗ — см. *Баадера синдром; Стивена — Джонсона синдром.*

ГЕНСЛЕНА (GANSLEN) СИНДРОМ — см. *Минковского — Шоффара синдром.*

ГЕНСЛЕНА — ЭРБА (GANSLEN — ERB) СИНДРОМ — см. *Минковского — Шоффара синдром.*

ГЕОГРАФИЧЕСКИЙ ЯЗЫК — см. *Бержерона синдром.*

ГЕРПЕТИЧЕСКИЙ СТОМАТИТ — см. *Захорского синдром.*

ГЕРХАРДТА (GERHARDT) ПАРАЛИЧ — см. *Герхардта синдром.*

ГЕРХАРДТА (GERHARDT) СИНДРОМ. Собирательное обозначение паралича голосовых складок различной этиологии и патогенеза. *Синоним:* паралич Герхардта, паралич Жерара.

Автор: Gerhardt Carl Adolph Christian Jacob, 1833—1902, немецкий клиницист, Иена, Вюрцбург, Берлин. Синдром описан в 1863 г.

ГЕТЧИНСОНА — ГИЛФОРДА (HUTCHINSON — GILFORD) СИНДРОМ — см. *Прогерия.*

ГИГАНТОФолликулярная ЛИМ-Фобластома — см. *Брилла* — *Симмерса синдром*.

ГИГАНТОФолликулярная ЛИМ-Фома — см. *Брилла* — *Симмерса синдром*.

ГИЛФОРДА (GUILFORD) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития при нарушении развития зародышевой оболочки.

Синоним: синдром Гилфорда — *Тандли*.

Автор: Guilford Simon Hayden, 1841—1919, английский врач.

Симптоматология: отсутствие обоняния и вкуса, полный ангидроз с расстройствами теплообмена, гипоплазия или анодонтия, гипотрихоз, может сопровождаться седловидным носом, атрофическим ринитом.

ГИЛФОРДА — ТАНДЛИ (GUILFORD — TENDLAU) СИНДРОМ — см. *Гилфорда синдром*.

ГИПЕРОСТАТИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Альберс-Шенберга синдром*.

ГИПЕРХОНДРОПАЗИЯ — см. *Марфана синдром*.

ГИПОПАЗИИ БЕДРА И НЕОБЫЧНОГО ЛИЦА СИНДРОМ. Наследуемый предположительно по ауто-сомно-доминантному типу комплекс аномалий развития. Синдром описан в 1961 г. С. Franz.

Симптоматология: низкий рост за счет укорочения нижних конечностей в связи с гипоплазией или отсутствием бедренной и малоберцовой кости, монголоидный разрез глаз, короткий нос с гипоплазией крыльев, микрогнатия, расщелина нёба.

Литература: Lampert R.P. Dominant inheritance of femoral hypoplasia-

unusual facies syndrome // *Chin. Genet.* — 1980. — V. 17. — P. 255—258.

ГИПОПАЗИЯ ЛИЦА ОДНОСТОРОННЯЯ — см. *Гемифациальная микросомия*.

ГИПОПРОКОНВЕРТИНЕМИЯ — см. *Александера синдром*.

ГИПОСПАДИИ-ДИСФАГИИ СИНДРОМ. Наследуемый по ауто-сомно-доминантному ограниченному полом или X-сцепленному типу комплекс аномалий развития.

Синонимы: синдром Опица — Фриаса; «Г» синдром. Синдром описан в 1969 г. J. Opitz.

Симптоматология: выраженный гипертелоризм, уплотненная переносица, длинные и узкие глазные щели, эпикант, вывернутые вперед ноздри, поперхивание при еде с забросом пищевых масс в дыхательные пути в связи с гипоплазией гортани и надгортанника, грубый и сиплый голос, гипоспадия различной формы.

Литература: Opitz J., Frias J., Gutenberg Y.E., Pollett Y.R., The G syndrome of multiple congenital anomalies. The clinical Delineation of Birth. Defects II Malformations syndrome. // *Birth. Defects.* — 1969. — V. V(2). — P. 95—101.

ГИСТИОЦИСТОМАТОЗ — см. *Абта* — *Леттерера* — *Сиве синдром*.

ГЛАЗО-ЗУБО-КОСТНАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Глазо-зубо-дентальный синдром*.

ГЛАЗО-ЗУБО-ПАЛЬЦЕВОЙ СИНДРОМ. Наследуемый по ауто-сомно-доминантному типу комплекс аномалий развития.

Синонимы: окуло-денто-дигитальный синдром; глазо-зубо-костная

- дисплазия. Синдром описан в 1920 г. W. Lohmann.
- Симптоматология:* микродонтия, узкий нос с гипоплазией крыльев и узкими носовыми ходами, низко расположенные уши, двусторонняя синдактилия, камптодактилия IV—V, проводящая тугоухость.
- Литература:* Thoden C.J., Ryyppy S., Kuitunen P. Oculodentodigital syndrome // Acta Paediat. Scand. — 1977. — V. 66. — P. 635—638.
- ГЛАЗО-УШНАЯ ДИСПАЗИЯ** — см. *Гольденара синдром.*
- ГЛАЗО-УШНОЙ СИНДРОМ** — см. *Гольденара синдром.*
- ГЛАЗО-УШНО-МОЗГОВАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ** — см. *Норри — Варбурга синдром.*
- ГЛОЙДА (GLOYD) СИНДРОМ** — см. *Каудена синдром.*
- ГЛУХОТА ВРОЖДЕННАЯ НЕЙРОСЕНСОРНАЯ И ЗОБ** — см. *Пендре-да синдром.*
- ГЛУХОТА ВРОЖДЕННАЯ НЕЙРОСЕНСОРНАЯ И ПИГМЕНТНЫЙ РЕТИНИТ** — см. *Ашера синдром.*
- ГЛУХОТА, ГЛАЗНЫЕ И ЛИЦЕВЫЕ АНОМАЛИИ, ПРОТЕИНУРИЯ** — см. *ЛГСП синдром.*
- ГЛУХОТА И МИОПИЯ** — см. *Элдриджа синдром.*
- ГЛУХОТА И ОНИХОДИСТРОФИЯ, ДОМИНАНТНАЯ ФОРМА** — см. *Робинсона — Миллера — Бенсимона синдром.*
- ГЛУХОТА И ОНИХОДИСТРОФИЯ, РЕЦЕССИВНАЯ ФОРМА** — см. *Фейнмессера — Целига синдром.*
- ГЛУХОТА И ПРЕАУРИКУЛЯРНЫЕ ЯМКИ** — см. *Фурмена — Фурмена синдром.*
- ГЛУХОТА И ПРИСТУПЫ ГОЛОВОКРУЖЕНИЯ** — см. *Меньера синдром.*
- ГЛУХОТА НЕЙРОСЕНСОРНАЯ, АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ, ЮВЕНИЛЬНЫЙ САХАРНЫЙ ДИАБЕТ** — см. *Баржона — Лестраде — Лабожа синдром.*
- ГЛУХОТА НЕЙРОСЕНСОРНАЯ ГЛУБОКАЯ РЕЦЕССИВНАЯ.** Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.
- Симптоматология:* выраженная симметричная двусторонняя нейросенсорная глухота с рождения, небольшие нарушения вестибулярной функции.
- Литература:* Mendel V.C., Konigsmark B.W., Berlin C.J., McKusik V.A. Recessive early-onset neural deafness // Act. Otolaryngol. — 1967. — V. 64. — P. 313—326.
- ГЛУХОТА НЕЙРОСЕНСОРНАЯ И АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ** — см. *Конингсмарка — Холлендера — Берлина синдром.*
- ГЛУХОТА НЕЙРОСЕНСОРНАЯ И ДИСТРОФИЯ НОГТЕЙ** — см. *Фейн-мессера — Целига синдром.*
- ГЛУХОТА НЕЙРОСЕНСОРНАЯ И ПОЧЕЧНЫЙ КАНАЛЬЦЕВЫЙ АЦИДОЗ.** Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.
- Синоним:* детский почечный канальцевый ацидоз и врожденная нейросенсорная глухота. Синдром описан в 1966 г. В. Konigsmark.
- Симптоматология:* снижение слуха, задержка роста, щелочная реакция мочи, гиперхлоремия.
- Литература:* Koorevaar G. The syndrome of renal tubular acidosis and nerve deafness // Acta. Paediat.

СИНДРОМЫ

Scand. — 1976. — V. 65. — P. 100—104.

ГЛУХОТА ПРОВОДЯЩАЯ, ГИПЕРТЕЛОРИЗМ, МИКРОТИЯ, ЛИЦЕВЫЕ РАСЩЕЛИНЫ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синонимы: синдром Бикслера; синдром НМС.

Симптоматология: гипертелоризм, микротия с атрезией наружного слухового прохода, односторонняя расщелина губы и нёба, микроцефалия, широкий раздвоенный кончик носа, иногда гипоплазия слуховых косточек.

Литература: Bixler D. Christian J.C., Gorlin R.J. Hypertelorism, microtia and facial clefting: of Birth Defects II Malformation Syndromes. // Birth Defects. — 1969. — V. (2). — P. 77—81.

ГЛУХОТА ПРОВОДЯЩАЯ И ДЕФОРМИРОВАННЫЕ УШНЫЕ РАКОВИНЫ — см. Менгеля — Кошигсмарка — Берлина — Маккьюсика синдром.

ГЛУХОТА С МЕТАФИЗАРНЫМ ДИЗОСТОЗОМ. Наследуемый предположительно по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития. Синдром описан в 1972 г. D. Rimoin и W. McAlister.

Симптоматология: низкий рост, укорочение конечностей, расширение и фрагментация метафизов длинных трубчатых костей, проводящая глухота, снижение интеллекта.

Литература: Rimoin D.L., McAlister W.H. Metaphyseal dysostosis, conductive hearing loss and mental retardation; a recessively inherited syndrome // Birth. Defects. — 1971. — V. VII(4). — P. 116—122.

ГЛЯЗЕРА (GLASER) СИНДРОМ.

Атипичная невралгия лицевого нерва.

Синоним: атипичная невралгия лицевого нерва.

Автор: Glaser G.H., род. 1920, американский невропатолог. Синдром описан в 1928 г.

Симптоматология: насморк, повышенное слюноотделение, слезотечение, односторонние боли в лице.

ГЛАНЦМАННА — РИНИКЕРА (GLANZMANN — RINIKER) СИНДРОМ. Прогрессирующий лимфоцитоз тифиз у грудных детей.

Синоним: алимфоцитоз, врожденная гипогаммаглобулинемия, дисплазия вилочковой железы, наследственная аплазия вилочковой железы, первичный лимфоцитоз тифиз.

Авторы: Glanzmann Edonard, 1887—1959, швейцарский педиатр, Берн; Riniker Paul, современный швейцарский патолог, Берн. Синдром описан в 1950 г. совместно обоими авторами. Название синдрома предложил R. Amlie.

Симптоматология: генерализованный микоз полости рта, глотки, гортани (по виду напоминает молочницу в легких). На рентгенограмме — пневмония. Периодические подъемы температуры тела. Может быть сыпь (аллергического типа). В крови — лимфоцитопения, сдвиг влево; позднее — панмиелопатия, гипогаммаглобулинемия. Обычно дети погибают до 6-месячного возраста.

Литература: Glanzmann E., Riniker P. Ann. paediatr. (Basel). — 1950. — V.175. — P. 1.

GM1-ГАНГЛИОЗИДОЗ, ТИП I. Наследуемый по аутосомно-

СИНДРОМЫ

рецессивному типу комплекс аномалий развития.

Синонимы: семейный нейровисцеральный липидоз; недостаточность галактозидазы.

Симптоматология: плоская переносица, гипертелоризм, выступающий лоб, низко расположенные ушные раковины, гипертрофия десен; в начале второго года жизни появляются затруднения при глотании, судороги, амавроз; дети погибают в возрасте 2—3 лет от сопутствующих бронхолегочных инфекций; основной дефект заключается в недостаточности лизосомального фермента — галактозидазы.

Литература: Singer H.S., Schafer J.A. Clinical and enzymatic variants in Gm1 generalised gangliosidosis // Am. J. Hum. Genet. — 1972. — V. 24. — P. 454—463.

ГОДФРЕДСЕНА (GODTFREDSSEN) СИНДРОМ. Симптомокомплекс выпадения функции I—II—III—IV—V—VI черепномозговых нервов при опухолях носоглотки с прорастанием в основание черепа и орбиту.

Синонимы: синдром Жако, триада Жако, синдром Жако — Негри, каменисто-клиновидный синдром.

Автор: Godtfredsen Erik, современный датский радиолог, Копенгаген. Синдром описан в 1944 г.

Симптоматология: все симптомы односторонние; односторонняя отечность слизистой оболочки полости носа, одностороннее затруднение носового дыхания. На рентгенограмме — деструкция кости в области рваного и овального отверстий основания черепа или об-

ласти большого крыла клиновидной кости.

Литература: Godtfredsen E. Acta ophth. — 1944. — Suppl. 22.

ГОЙЕРА — РЕЙНОЛЬДСА — БЕРКА — БЕРКХОЛЬДЕРА (GOYER — REYNOLDS — BURKE — BURKHOLDER) СИНДРОМ. Триада врожденных пороков развития.

Авторы: Goyer Robert Andrew, род. 1927, американский патолог; Reynolds J., американский врач; Burkholder Peter M., род. 1933, американский патолог и иммунолог.

Симптоматология: глухота, ихтиоз, поликистоз почек или гломерулонефрит. В моче — гематурия, протеинурия, повышенное содержание пролина.

Литература: Goyer R.A., Reynolds J., Burke J., Burkholder P. Hereditary renal disease with neurosensory hearing loss, prolinuria and ichthyosis // Am. J. med. Sci. — 1968. — v. 256. — p. 166—176.

ГОЛЬДБЕРГА (GOLDBERG) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Автор: Goldberg Morton Falk, род. 1937, американский офтальмолог и генетик.

Симптоматология: постепенное снижение слуха, карликовый рост, задержка умственного развития, помутнение роговицы, вишнево-красный цвет желтого пятна на глазном дне, множественные дизостозы, гарголизм, дефицит бета-галактозидазы в коже.

ГОЛОВО-ГЛАЗНО-КОЖНЫЕ ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИИ — см. Луи-Бара синдром.

ГОЛЬДЕНАРА (GOLDENHAR) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: глазо-ушная дисплазия, глазо-ушной синдром, синдром ГУП, синдром Хоффманна — Эгга.

Автор: Goldenhar Maurice, современный швейцарский офтальмолог, Женева. Синдром описан в 1952 г.

Симптоматология: аномалии развития наружного и среднего уха, атрезия слухового прохода, околушные свищи, гипоплазия одной стороны лица, аномалии расположения зубов, микрофтальмия, врожденная катаракта, косое расположение глазных щелей, задержка умственного развития. Могут быть аномалии развития ребер и позвонков.

Литература: Emerit J., Vernant P. Syndrome de Goldenhar et malformation complexe du coeur // Presse med. — 1966. — V. 74. — P. 507—510.

ГОЛЬЦА (GOLTS) СИНДРОМ — см. *Дермальная гипоплазия фокальная.*

ГОРЛИНА — КОУЭНА (GORLIN — COHEN) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: фронтометафизарная дисплазия.

Авторы: Gorlin Robert James, род. 1923, американский стоматолог, Миннеаполис; Cohen Michael M., американский стоматолог.

Симптоматология: тугоухость, связанная с аномалиями развития среднего уха, надглазничный гиперостоз, широкая спинка носа, неполный прикус, асимметрия грудной клетки, гипоплазия наружных

половых органов, крипторхизм, тугоподвижность крупных суставов, гипоплазия мышц конечностей, камптодактилия рук, клинодактилия ног.

ГОРНАЯ БОЛЕЗНЬ — см. *д'Акосты синдром.*

ГРАДЕНИГО (GRADENIGO) СИНДРОМ. Симптомомкомплекс осложненный при мастоидите.

Синонимы: синдром Градениго — Ланно, каменистый синдром.

Автор: Gradenigo Guiseppe, 1859—1926, итальянский отолог, Турин, Неаполь. Синдром впервые описан в 1904 и 1907 гг.

Симптоматология: острый гнойный средний отит, мастоидит, которые сопровождаются воспалением области верхушки пирамиды височной кости. Отмечаются сильные головные боли в области лба, темени, виска и затылка, невралгия тройничного нерва, парез глазодвигательного, блокового и отводящего нервов, невралгия верхней челюсти, зубов и глазницы. Могут быть трофические расстройства — размягчение роговицы, некроз слизистой оболочки полости носа и рта, герпетические высыпания на губах, выпадение зубов.

Литература: Gradenigo G. Uber di circumscriphte Leptomemigitis mit spinales Symptomen // Arch. Ohr Nas Kehlkhhk. — 1904. — № 62. — P. 225.

ГРАДЕНИГО — ЛАННО (GRADE-NIGO — LANNOIS) СИНДРОМ — см. *Градениго синдром.*

ГРЕГГА (GREGG) СИНДРОМ. Множественные эмбриопатии в результате перенесенной матерью крас-

СИНДРОМЫ

нухи в первые 12 недель беременности.

Синоним: фетальный синдром краснухи.

Автор: Gregg Norton Mcaelister, современный австралийский офтальмолог, Сидней. Синдром описан в 1941 г.

Симптоматология: тугоухость или глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха, аномалии развития наружного и среднего уха, вестибулярные расстройства, микроцефалия, задержка физического и психического развития, тоникоклинические судороги, расстройства рефлексов; различные пороки сердца (чаще дефекты перегородок и незаращение боталлова протока); пороки развития почек, гипоспадия, крипторхизм; атрофия зрительного нерва, микрофтальмия, гипоплазия эмали, склонность к кариесу.

Литература: Salloni S.J. Rubella in pregnancy: a review of prospective studies from the literature // *Obstet. Gynec.* — 1966. — V. 27. — P. 252.

ГРЕЙГА (GREIG) ГИПЕРТЕЛОРИЗМ — см. *Грейга синдром.*

ГРЕЙГА (GREIG) СИНДРОМ.

Синоним: гипертелоризм Грейга, красно-ушная эмбриопатия, семейный гипертелоризм.

Автор: Greig David Middleton, 1864—1936, шотландский врач, Эдинбург. Синдром описан в 1924 г.

Симптоматология: широкая спинка носа, гипертелоризм, трахицефалия, микроцефалия, малый рост, крипторхизм.

Литература: Greig D.M. *Edinburg Med.J.* — 1924. — V. 31. — P. 560—593.

ГРЕФЕ — ШЕГРЕНА (GRAEFE — SJOGREN) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Хальгрена.

Авторы: Graefe Albrecht Friedrich Wilhelm Ernst, 1828—1870, немецкий офтальмолог, Берлин; Sjogren Torsten Karl Gustaf, род. 1896, шведский психиатр, Стокгольм. Синдром описан в 1858 г. Graefe, в 1950 г. дополнил описание Syogren T.

Симптоматология: глухота или лабиринтная тугоухость, вестибуло-мозжечковая атаксия, нистагм, олигофрения, пигментный ретинит. Может сопровождаться малым ростом, микроцефалией, аномалиями стоп.

ГРИЗЕЛЯ (GRISEL) БОЛЕЗНЬ — см. *Гризеля синдром.*

ГРИЗЕЛЯ (GRISEL) СИНДРОМ. Лимфогенное воспаление срединно-го атланта-осевого сустава, возникающее после тозиллэктомии, ангины или воспаления околоносовых пазух.

Синонимы: синдром Гризеля, болезнь Гризеля, синдром Гризеля — Буржуа.

Автор: Grisel P., французский врач. Синдром описан в 1930 г.

Симптоматология: болезненная кривошея.

Литература: Антонюк М.И. Болезнь Гризеля после тонзиллэктомии // *ВОРЛ.* — 1988. — № 1. — С. 72—73; Никитин М.А. О болезни Гризеля // *Ортопедия и травматология.* — 1966. — № 11. — С. 82—85.

ГРИЗЕЛЯ — БУРЖУА (GRISEL — BOURGEOIS) СИНДРОМ — см.

Гризеля синдром.

ГРИНФИЛЬДА (GREENFIELD) СИНДРОМ. Поздний прогрессирующий склероз головного мозга у детей, симптомы которого появляются на 2—3 году жизни.

Синонимы: синдром Богарта — Нийессена — Пейфера, инфантильная метахроматическая дистрофия, метахроматическая лейкоэнцефалопатия, сульфатидлипоидоз, синдром Шольца.

Автор: Greenfield J.G., современный английский невропатолог. Синдром описан в 1933 г.

Симптоматология: прогрессирующая тугоухость, постепенная потеря речевой способности, расстройства сна и поведения, умственная отсталость, спастические парезы, постепенно переходящие в децеребрационную ригидность. Гистологически определяется метохромазия миелиновой оболочки, отложения липидов в нервных клетках (больше в зубчатом ядре, в ядрах головного и спинного мозга). Летальный исход в течение 1—3 лет.

Литература: Carter Ch.H. Handbook of mental retardation syndromes. — Illinois, 1966.

G-СИНДРОМ — см. *Гипоспадии-дисфагии синдром.*

ГУАЛЬДИ (GUALDI) СИНДРОМ — см. *Клейна — Варденбурга синдром.*

ГУЖЕРО — МУЛОКА — ХОЙВЕРА — ШЕГРЕНА (GOUGEROT — MULOCK — HOUWER — SOGREN) СИНДРОМ — см. *Шегрена синдром.*

Автор: Gougerot H.E., 1881—1955, французский дерматолог.

ГУП (OAV) СИНДРОМ — см. *Гольденара синдром.*

ГУТЬЕРА (GAUTHIER) СИНДРОМ — см. *Каллмена синдром.*

Дд

ДАУНА (DOUN) СИНДРОМ — см.

Синдром трисомии 21 хромосомы.

Автор: Dowa J.

ДВИГАТЕЛЬНО-ПОДЪЯЗЫЧНОГО ЯДРА СИНДРОМ — см. *Тапия синдром.*

ДЕЖЕРИНА — СУКА — СИКАРА (DEJERINE — SOUQUES — SICARD) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при поражении коленчатого узла.

Авторы: Dejerine Joseph Jules, 1849—1917, французский невропатолог, Париж; Sicard Jean, 1873—1929, французский невропатолог, Париж. Синдром описан Dejerin в 1912 г.

Симптоматология: сильные боли в ушах, нарушение вкуса на передних 2/3 языка, герпетические высыпания на языке; нарушение чувствительности мочки уха. Могут наблюдаться признаки поражения лицевого нерва.

ДЕЛЕЦИИ 5P СИНДРОМ — см. *Лежена синдром.*

ДЕМЕЙЕРА (DE MYER) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: краниометафизарная дисплазия, median cleft face syndrome, наследственное скрытое

СИНДРОМЫ

расщепление лобной кости, семейная недолевая голопрозенцефалия.

Симптоматология: гипертелоризм, широкое расположение глаз, расщепление лобной кости, переносицы, хрящевой и костной частей носа, верхней губы и нёба, аплазия средней части верхней челюсти, нижняя граница оволосения на лбу в форме «У». Может сопровождаться клинодактилией, аплазией мозолистого тела мозга.

ДЕ МОРСЬЕ (DE MORSIER) СИНДРОМ — см. *Каллмена синдром*.

ДЕ МОРСЬЕ — ГУТЬЕРА (DE MORSIER — GAUTHIER) СИНДРОМ — см. *Каллмена синдром*.

ДЕРМАЛЬНАЯ ГИПОПЛАЗИЯ ФОКАЛЬНАЯ. Наследуемый по Х-сцепленному доминантному типу комплекс аномалий развития. Синдром описан в 1962 г. R. Goltz.

Симптоматология: обширные участки истонченной кожи с выпячиванием жировой клетчатки, папилломы на губах, деснах, низкий лоб, округлая форма черепа, истончение и искривление носовой перегородки, недоразвитие крыльев носа, выступающие ассимметричные ушные раковины, гипоплазия завитка, преаурикулярные выросты, смешанная тугоухость.

Литература: Goltz R.W., Henderson R.R., Hitch J.M., Off L.E. Focal dermal hypoplasia syndrome. A review of the literature and report of two cases // Arch. Dermatol. — 1970. — V. 101. — P. 1—11.

ДЕТСКИЙ ПОЧЕЧНЫЙ КАНАЛЬЦЕВЫЙ АЦИДОЗ И ВРОЖДЕННАЯ НЕЙРОСЕНСОРНАЯ ГЛУХОТА. — см. *Глухота нейросенсор-*

ная и почечный канальцевый ацидоз.

ДЖЕКSONА (JACKSON) СИНДРОМ.

Альтернирующий синдром при одностороннем поражении продолговатого мозга на уровне ядер подъязычного нерва.

Автор: Jackson John Hughlings, 1834—1911, английский невропатолог.

Симптоматология: парез подъязычного нерва с последующей атрофией языка, паралич конечностей на противоположной стороне, нарушение чувства положения, расстройство глотания, дизартрия и паралич гортанной мускулатуры.

Литература: Lange E., Farber H. Jackson-Syndrom (Hemiplegia in firma alternans) auf luischer Grundlage // Psych. Neurol. med. Psy-chol. — 1967. — Bd. 19. — S. 32—34.

ДИАЛЛИНА — АМАЛЬРИКА (DIALLINAS — AMALRIC) СИНДРОМ.

Врожденные пороки развития внутреннего уха и сетчатки.

Синоним: синдром Амальрика.

Авторы: Diallinas N., швейцарский офтальмолог; Amalric P., швейцарский офтальмолог.

Симптоматология: врожденная глухота, отложение пигментов в сетчатке на глазном дне. Функции глаз не страдают.

ДИАСТРОФИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ. Наследуется по аутсомно-рецессивному типу.

Синонимы: синдром диастрофической карликовости; хондродистрофия с карликовостью. Синдром описан в 1960 г. M. Lamy и P. Maroteux.

Симптоматология: низкий рост, микроцефалия, контрактуры суставов,

косолапость, утолщение, деформация ушных раковин, иногда оксификация аурикулярного хряща.

Литература: Horton W.A., Rimoin D.L., Lachuan R.S. The phenotypic variability of diastrophic dysplasia // J. Pediat. — 1978. — V. 93. — P.609—613.

ДИАСТРОФИЧЕСКОЙ КАРЛИКОВОСТИ СИНДРОМ — см. *Диастрофическая дисплазия.*

ДИАФРАГМО-ЗРАЧКОВЫЙ СИНДРОМ — см. *Сержана I синдром.*

ДИГТОНА (DIGTON) СИНДРОМ — см. *Ван дер Хуве синдром.*

ДИ ДЖОРДЖИ (DI GEORGE) СИНДРОМ — см. *Тимуса агенезия.*

ДИЗОСТЕОТИЧЕСКАЯ ИДИОТИЯ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром.*

ДИЗРАФИЯ МОЗЖЕЧКА — см. *Арнольда — Киари синдром.*

ДИСКИНСОНА (DISKINSON) СИНДРОМ — см. *Олпорта синдром.*

ДИСКРАНИЯ-ПИГО-ФАЛАНГИЯ — см. *Ульриха — Фейхтингера синдром.*

ДИСПЛАЗИЯ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ — см. *Глянцманна — Риникера синдром.*

ДИСПЛАЗИЯ ФРОНТО-НАЗАЛЬНАЯ — см. *Срединной расщелины лица синдром.*

ДИССЕМИНИРОВАННЫЙ ЛИПОГРАНУЛЕМАТОЗ — см. *Фарбера синдром.*

ДИСЦЕФАЛОДАКТИЛИЯ — см. *Варденбурга синдром.*

ДИФТЕРОИДНЫЙ СУБГЛОССИТ — см. *Феде — Риги синдром.*

ДИФУЗНЫЙ ПЕРИАКСИАЛЬНЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ — см. *Шильдера синдром.*

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ ГРАНУЛЕ-МАТОЗ — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром.*

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ УЗЛОВАТЫЙ ЭПИТЕЛИОЗНОКЛЕТОЧНЫЙ РЕТИКУЛЕЗ — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром.*

ДОЛИХОСТЕНОМЕЛИЯ — см. *Марфана синдром.*

ДОЛОВИТЦА — ОЛДЭСА (DOLOWITZ — ALDOUS) СИНДРОМ — см. *Вульфа — Доловитца — Олдэса синдром.*

ДОРСО-ЛАТЕРАЛЬНЫЙ СИНДРОМ ПРОДОЛГОВАТОГО МОЗГА — см. *Валленберга синдром.*

ДУТЕСКУ — ГРИВУ (DUTESCU — GRIVU) ДИЗЭМБРИОПЛАЗИЯ — см. *Дутеску — Гриву синдром.*

ДУТЕСКУ — ГРИВУ (DUTESCU — GRIVU) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: Дутеску — Гриву дизэмбриоплазия, синдром Дутеску — Флейшера — Петерса.

Авторы: Dutescu N., румынский хирург, Grivu Ovidiu, румынский хирург.

Симптоматология: ограничение подвижности языка, уменьшенный объем полости рта, расщепление твердого и мягкого нёба, гнусавость, тонкий нос с широкой стенкой, гипоплазия верхней челюсти, микростомия, микрогения, антимонголоидное расположение глазных щелей, дисплазия зубной эмали, син-, клино-, кампто-, брахидактилия.

ДУТЕСКУ — ГРИВУ — ФЛЕЙШЕРА — ПЕТЕРСА (DUTESCU — GRIVU — FLEISHER — PETERS) СИНДРОМ — см. *Дутеску — Гриву синдром.*

ДЮШЕНА (DUCHENNE) ПАРАЛИЧ
— см. *Дюшена синдром*.

ДЮШЕНА (DUCHENNE) СИНДРОМ.

Сочетание симптомов повреждения стволовой части головного мозга и атрофии остистой мышцы спины в результате дегенеративного процесса в области передних рогов и двигательных ядер черепно-мозговых нервов.

Синонимы: паралич Дюшена, прогрессирующий бульбарный паралич, язычногубногортанный паралич.

Автор: Duchenne de Boulogne Guillaume Benjamin Amand, 1806—1875, французский невропатолог, Париж. Синдром описан в 1860 г.

Симптоматология: рефлекторно-двигательные расстройства надгортанника; паралич мимической мускулатуры (невозможность закрывания рта, слюнотечение); в конечной стадии расстройство регуляции пульса и дыхания. Преимущественный возраст больных 3—4 года.

Литература: Emery A.E.H. Genetic linkage between loci for colour blindness and Duchenne type muscular dystrophy // J. med. Genet. — 1966. — V. 3. — P. 92—95.

Ее

Е-СИНДРОМ — см. *Эдвардса 2 синдром*.

Е-ТРИСОМИИ СИНДРОМ — см. *Эдвардса II синдром*.

ЕРВЕЛА — ЛАНГЕ-НИЛЬСЕНА (JERVELL — LANGE-NIELSEN)

СИНДРОМ. Врожденные пороки развития внутреннего уха и сердца. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синонимы: врожденная глухота и аритмия; врожденная сердечная аритмия; кардиослуховой синдром; наследственное продление QT; сурдокардиальный синдром.

Авторы: Jervell Anton, 1900, норвежский терапевт; Lange-Nielsen Fred, норвежский терапевт.

Симптоматология: глухота, синкопальные приступы в связи с трепетанием и мерцанием желудочков. Гистологически — ШИК-положительные узелки в области улитки и преддверия перепончатого лабиринта. На ЭКГ — увеличение интервалов QT. Летальный исход наступает в один из приступов.

Литература: Athanasion D.J., Weinee C. Das Jervell und Lange-Nielsen Syndrom. // Munch. med. — 1972. — Bd. 114. — S. 698—706.

ЖЖ

ЖАБЕРНО-ОТО-РЕНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ.

Характеризуется комплексом наследуемых по аутосомно-рецессивному типу аномалий развития ушей, жаберных дуг и щелей и почек.

Синоним: бранхиоторенальный синдром. Синдром описан в 1972 г.

Симптоматология: недоразвитие ушных раковин, слуховых косточек и внутреннего уха с выраженной тугоухостью, частый экссудативный отит, предущные и шейные свищи,

агенезия, дисплазия, дислокация почек, удлинённое, узкое лицо, высокое нёбо, возможные паралич лицевого нерва, атрезия или стеноз стенок слезного канала.

ЖАКО (JACOD) СИНДРОМ — см. *Годтфредсена синдром.*

ЖАКО (JACOD) ТРИАДА — см. *Годтфредсена синдром.*

ЖАКО — НЕГРИ (JACOD — NEGRI) СИНДРОМ — см. *Годтфредсена синд-ром.*

ЖЕРАРА (GERARD) ПАРАЛИЧ — см. *Герхардта синдром.*

ЖЁНА — ТОММАСИ — ФРЕЙКОНА — НИВЕЛОНА (JEUNE — TOMMASI — FREYCON — NIVELON) СИНД-РОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Авторы: Jeune Mafhus, род. 1910, французский педиатр; Tommasi Michel, род. 1928, французский невропатолог; Freyson F., французский педиатр.

Симптоматология: двусторонняя прогрессирующая тугоухость в связи с пороками развития внутреннего уха, мозжечковая атаксия, нарушение равновесия, дизартрия, малый рост, слабоумие, атрофия мелких мышц кисти, ослабление коленных рефлексов, кариес зубов и раннее их выпадение, аномалии пигментации кожи, увеличение печени, предрасположенность к респираторным заболеваниям.

Литература: Jeune M., Tommasi M., Freyson F., Nivelon J. Syndrome familial associant afixie surdite et oligo-phrenie Sclerose myocardique d'evolution fatale chez l'un des enfants // *Pediatrie.* — 1963. — V. 18. — P. 984—987.

ЖОЗЕФА (JOSEPH) СИНДРОМ. Множество врожденных пороков развития.

Синоним: XXXV-Syndrome.

Автор: Joseph R., французский педиатр.

Симптоматология: дисплазия ушных раковин, косое расположение глазных щелей, прогнатия, микрогения, эпикант, гипертелоризм, косоглазие, миопия, короткая шея, множественные скелетные аномалии, клинодактилия, сколиоз, гиперлордоз, мышечная гипотония, слабоумие, гипоплазия полового члена и мошонки, дистрофия яичек.

33

ЗАДНЕГО ШЕЙНОГО СИМПАТИЧЕСКОГО СПЛЕТЕНИЯ СИНДРОМ — см. *Барре — Льеу синдром.*

ЗАХОРСКОГО (ZAHORSKY) СИНДРОМ. Инфекционное заболевание с катаральной ангиной и герпетическими высыпаниями в глотке.

Синонимы: герпетический стоматит, пузырчатый фарингит.

Автор: Zahorsky John, род. 1871, аме-риканский педиатр. Синдром описан в 1920 г.

Симптоматология: высокая интермиттирующая температура в течение 3—5 дней, боли при глотании, образование пузырьков на нёбных миндалинах, дужках и мягком нёбе, которые изъязвляются. Слизистая оболочка вокруг пузырьков гиперемирована. Заболевание протекает без значительного увеличения ре-

гионарных лимфатических узлов. Болеют преимущественно дети. Течение доброкачественное, возможны рецидивы.

Литература: Woringer P. Mschr. Kinderhk. — 1944. — Bd. 93. — S. 279—296.

ЗВЕЗДАТОГО УЗЛА СИНДРОМ — см. *Барре — Льеу синдром.*

ЗЕЙТЕЛЬБЕРГЕРА (SEITELBERGER) СИНДРОМ. Прогрессирующие дегенеративные расстройства с отложениями липоидов в центральной нервной системе, симптомы которого проявляются в раннем возрасте.

Синоним: амавротическая спастическая идиотия.

Автор: Seitelberger Franz, род. 1916, австрийский невропатолог, Вена. Синдром описан в 1952 г.

Симптоматология: глухота, прогрессирующие вестибулярные нарушения и нистагм, беспрестанные движения мышц лица, языка и жевательной мускулатуры, паралич и атрофия мускулатуры затылка и шеи, слабость сфинктеров.

Литература: Seitelberger F. Proc. I. Internat. Congr. Neuropathol. Rom, 8—13 Sept. — 1952. — Bd. II. — S. 323—333.

ЗИЯЮЩЕЙ СЛУХОВОЙ ТРУБЫ СИНДРОМ. Характеризуется зиянием слуховой трубы в результате атрофии мышц в области тубарной ямки, рубцов в глоточном кармане и тубарном валике.

Симптоматология: аутофония, закладывание уха, ощущение давления в ухе; слух не снижен.

ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ГИГАНТОФолликулярная Аденопатия

— см. *Брилла — Симмерса синдром.*

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ РЕТИКУЛЕЗ

— см. *Абта — Леттерера — Сиве синдром.*

Ии

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ГИПОПРОТРОМБИНЕМИЯ — см. *Александера синдром.*

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ МЕГАТРАХЕЯ — см. *Мунье — Куна синдром.*

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ЯЗЫЧНО-ГЛОТочная Невралгия — см. *Сикара синдром.*

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ПАРЕЗ Лицевого Нерва — см. *Белла синдром.*

ИДИОПАТИЧЕСКОЙ Инfantильной Гиперкальциемии Синдром — см. *Вильямса синдром.*

Инfantильная Метахроматическая Дистрофия — см. *Гринфильда синдром.*

Инfantильная Подострая Некротическая Энцефаломиелопатия — см. *Ли синдром.*

Инфекционный Дерматостоматофтальмит — см. *Стивена — Джонсона синдром.*

Инфекционный Ретикулоэндотелиоз — см. *Абта — Леттерера — Сиве синдром.*

Job's Syndrome (англ.) — см. *Иова синдром.*

Иова (НЮВ) Синдром. Врожденный дефект иммунитета.

Синоним: Job's syndrome. Иов — библейский персонаж. Согласно библейской легенде, был «поражен

проказою лютою от подошвы ноги его по самое темя его».

Симптоматология: хронический гнойный отит, хронический гнойный синусит, хронический ринит, множественные рецидивирующие абсцессы, фурункулез, микробная экзема. В крови — дефект гемотаксиса нейтрофильных лейкоцитов и высокий уровень иммуноглобулинов «Е» в сыворотке. Симптомы появляются при рождении и держатся годами.

Литература: Davis S.D., Schallen J., Wedgwood R.J. Job's syndrome // *Lancet*. — 1966. — V. 1. — № 7. — P. 1013—1015.

ИХТИОЗИФОРМНАЯ ПАХИОНИХИЯ — см. *Ядассона — Левандовского синдром*.

Кк

КАЛЛМЕНА (KALLMANN) СИНДРОМ. Недостаток гонадотропного гормона передней доли гипофиза.

Синонимы: синдром Гутьера, синдром де Морсье II, синдром де Морсье — Гутьера, ольфактоэтомодогипоталамическая дизрафия, половая дизрафия.

Автор: Kallman Franz J., 1897—1965, американский психиатр, Нью-Йорк. Синдром описан Maestre de San Juan в 1856 г. F.J. Kallmann и S.E. Barrera описали в 1944 г.

Симптоматология: врожденная анозмия вследствие алазии периферического обонятельного пути, евнухоидизм.

Литература: Hampel R., Meng W., Semende G., Stolp A. Kasuistischer Beitrag zum Kallmann-Syndrom // *Z. ges. inn. Med.* — 1974. — Bd. 29. — S. 1035—1039.

КАМЕНИСТО-КЛИНОВИДНЫЙ СИНДРОМ — см. *Годтфредсена синдром*.

КАМЕНИСТЫЙ СИНДРОМ — см. *Градениго синдром*.

КАМПОМЕЛИЧЕСКАЯ КАРЛИКОВОСТЬ — см. *Кампомелическая дисплазия*.

КАМПОМЕЛИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ.

Синонимы: кампомелическая карликовость; врожденное искривление конечностей. Синдром описан в 1971 г. P. Maroteux.

Симптоматология: кампомегалия, сколиоз, гипоплазия лопаток; укорочение конечностей, плоское лицо, низко расположенные ушные раковины, снижение слуха.

Литература: Maroteaux P., Spranger J.M., Opitz J.M. Le syndrome camptomelique // *Presse Med.* — 1971. — T. 22. — P. 1157—1162.

КАРДАРЕЛЛИ (CARDARELLI) АФТЫ — см. *Феде — Риги синдром*.

Автор: Cardarelli A., 1831—1926, итальянский врач.

КАРДИОСЛУХОВОЙ СИНДРОМ — см. *Ервалла — Ланге-Нильсена синдром*.

КАРЛИКОВОСТЬ И КУРНОСЫЙ НОС — см. *Леви карликовость*.

КАРЛИКОВОСТЬ ПСЕВДОМЕТАТРОПНАЯ — см. *Книста болезнь*.

КАРЛИКОВОСТЬ С «ПТИЦЕГОЛОВОСТЬЮ» — см. *Секкеля синдром*.

КАРОТИКОДИНИЯ — см. *Хильдже-ра синдром*.

КАРРАРО (CARRARO) СИНДРОМ.

Врожденные пороки развития уха и скелета.

Симптоматология: тугоухость или глухота; одно или двусторонняя гипоплазия или аплазия большеберцовой кости. Умственное развитие не страдает.

КАРТАГЕНЕРА (KARTAGENER) БОЛЕЗНЬ — см. *Картагенера синдром.*

КАРТАГЕНЕРА (KARTAGENER) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития, чаще триада.

Синоним: болезнь Картагенера, триада Картагенера.

Автор: Kartagener Manes, род. 1897, швейцарский терапевт, Цюрих. Синдром описан в 1933 г.

Симптоматология: хронический бронхит, бронхоэктазия, рецидивирующая пневмония, бронхорея, хронический полипозный синусит, ринорея извращенное расположение внутренних органов (декстракардия). Могут наблюдаться пороки развития костных отделов грудной клетки, врожденные пороки сердца, полиэндокринная недостаточность, легочный или сердечный инфантилизм, олигофрения, пальцы типа барабанных палочек.

Литература: Kartagener M. Zur Frage der Bronchiektasen Familiäres Vorkommen von Bronchiektasen // Beitz. Klin. Tbk. — 1933. — № 84. — P. 73.

КАРТАГЕНЕРА (KARTAGENER) ТРИАДА — см. *Картагенера синдром.*

КАУДЕН (COWDEN) БОЛЕЗНЬ — см. *Каудена синдром.*

КАУДЕН (COWDEN) СИНДРОМ.

Множественный комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Глойда, болезнь Каудена, множественная гамартома, болезнь Ллойда — Дениса.

Cowden, фамилия больной. Синдром описан в 1963 г. американскими врачами Kenneth M. Lloyd и Maved Dennis.

Симптоматология: птичье лицо с «аденоидным» выражением, узкий нос, узкие носовые ходы, хронический рецидивирующий синусит, хронический ринофарингит; гипоплазия мягкого нёба и язычка, складчатый язык; множественные гиперкератические папилломы на красной кайме губ и на слизистой оболочке мягкого и твердого нёба; аномалии развития зубов, гипоплазия верхней и нижней челюстей: снижение слуха; асимметричная и впалая грудная клетка, кистозная гиперплазия молочных и щитовидной желез, расстройства речи в связи с анатомическими изменениями в полости рта.

Литература: Lloid K.M., Dennis M. Ann. int. Med. — 1963. — V. 58. — P. 136.

КАХЕКТИЧЕСКИЕ АФТЫ — см. *Феде — Риги синдром.*

КВИНКЕ (QUINCKE) ОТЕК — см. *Квинке синдром.*

КВИНКЕ (QUINCKE) СИНДРОМ. Аллергико-ангионевротический ограниченный отек, который развивается остро и приступообразно.

Синонимы: ангионевротический отек, ангионевротический синдром, болезнь Баннистера, отек Квинке, гигантская крапивница Милтона, ограниченный отек кожи.

СИНДРОМЫ

Автор: Quincke Heinrich Irenaeus, 1842—1922, немецкий терапевт, Киль. Синдром описан Milton в 1876 г., London в 1880 г., Quincke в 1882 г., Bannister в 1894 г.

Симптоматология: отек лица, конечностей, половых органов, слизистых оболочек полости рта, языка, надгортанника, гортани. Может сопровождаться другими вегетативно-аллергическими заболеваниями.

Литература: Milton J.L. Edinburg Med. J. — 1876. — V. 22. — P. 513—526.

КЕЙПЮТА — РИМОЙНА — КОНИГС-МАРКА (CAPUTE — RIMOIN — KONIGSMARK) СИНДРОМ.

Врожденные пороки развития внутренне-го уха, сердца и кожи.

Синонимы: синдром Кейпюта — Римойна — Конигсмарка — Эстерли — Ричардсона, кожнокардиальный синдром, синдром множественных лентиго, прогрессирующий кардиомиопатический лентигоз, профузный лентигоз, leopards-syndrome, Little leopards syndrome.

Авторы: Capute Arnold A., американский педиатр; Rimoin David (Lawrence), род. 1936, американский генетик Konigsmark Bruce W., американский оториноларинголог.

Симптоматология: глухота, пороки сердца (чаще стеноз устья легочной артерии), коричневые или темно-коричневые пятна на коже различных размеров; может сопровождаться прогнагией грудным кифозом, дизгенитализмом.

КЕЙПЮТА — РИМОЙНА — КОНИГС-МАРКА — ЭСТЕРЛИ — РИЧАРД-СОНА (CAPUTE — RIMOIN — KONIGSMARK — ESTEPLY —

RICHARD-SON) СИНДРОМ — см. Кейпюта — Римойна — Конигсмарка синдром.

КЕЛЛИ (KELLY) СИНДРОМ — см.

Пламмера — Винсона синдром.

КЕЛЛИ — ПАТЕРСОНА (KELLY — PATERSON) СИНДРОМ — см.

Пламмера — Винсона синдром.

КЕНЭВЭНА (CANAVAN) СИНДРОМ.

Врожденная губчатая дегенерация белого вещества головного мозга.

Синоним: синдром Богарта — Бертрана.

Автор: Canavan Myrtelle M., американский невропатолог.

Симптоматология: снижение слуха, задержка умственного развития, мышечная гипотония (больше в области шеи), гидроцефалия, прогрессирующее снижение зрения, спастические парезы конечностей. Летальный исход в первые годы жизни.

КЕРНС — СЕЙРА (CAIRNS — SAYR) СИНДРОМ.

Симптоматология: пигментная дегенерация сетчатки, офтальмоплегия, блокада сердечной мышцы, параличи черепномозговых нервов, резко выраженная нейросенсорная тугоухость, вплоть до глухоты.

Литература: Cairns T.P., Sayr G.P. Retinitis pigmentosa, external ophthalmoplegia and complete heart block // Arch. Ophthalmol. — 1958. — V. 60. — P. 280—289.

КЛЕЙНА (KLEIN) СИНДРОМ — см.

Клейна-Варденбурга синдром.

КЛЕЙНА — ВАРДЕНБУРГА (KLEIN — WAARDENBURG) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Ван дер Хуве — Хальбертсмы — Варденбурга, син-

СИНДРОМЫ

дром Варденбурга — Клейна, синдром Гуальди, синдром Клейна, латероверзальная дистопия медиального угла глазной щели, удлинение внутреннего канальца с внутренним анкилоблефароном.

Авторы: Klein David, род. 1908, швейцарский генетик и психиатр, Женева; Waardenburg Petrus Johannes, род. 1886, голландский офтальмолог, Арнгейм.

Симптоматология: глухота, гиперплазия костей носа, широкая и высокая спинка носа, сглаженный назофронтальный угол, частичный альбинизм, брахицефалия, гипоплазия глазниц, гипертелоризм, блефарофимоз, седина медиальных частей бровей.

Литература: Klein D. Albinisme partiel (lencisme) avec Surdimutite, blepharophimosis et dysplasie myo-articulaire // Helv. paediat. Acta. — 1950. — V. 5. — P. 38—58.

КЛИНОВИДНО-НЁБНЫЙ СИНДРОМ — см. *Фегелера синдром*.

КЛИППЕЛЯ — ФЕЙЛЯ (KLIPPEL — FEIL) БОЛЕЗНЬ — см. *Клиппеля — Фейля синдром*.

КЛИППЕЛЯ — ФЕЙЛЯ (KLIPPEL — FEIL) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: высокое врожденное расщепление позвоночника, болезнь Клиппеля — Фейля.

Авторы: Klippel Maurice, 1858—1942, французский невропатолог; Feil Andre, род. 1884, французский невропатолог. Синдром описан Hutchinson в 1893 г. Klippel и Feil описали в 1912 г.

Симптоматология: резкое ограничение движения головы в результате сращения последних шейных

позвонок с первыми грудными, тугоухость в результате патологии слуховых косточек и их связочного аппарата, недоразвития улитки, костного и перепончатого лабиринта, отсутствия спирального органа, расщелина твердого неба, анэнцефалия, гидроцефалия, умственное недоразвитие.

Литература: Klippel M., Feill A. Un cas d'absence des vertebres cervicales // Nouv. incongor. Salpetriere (Paris), 1912. — № 25.

КНИСТА (KNIEST) БОЛЕЗНЬ. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Синонимы: дисплазия Книста, метатропическая дисплазия, тип II, псевдометатропная карликовость.

Автор: Kniest W. Синдром описан в 1952 г.

Симптоматология: непропорциональная карликовость, укорочение конечностей за счет проксимальных отделов, ограничение подвижности суставов, нейросенсорная тугоухость.

Литература: Stanescu R., Maroteaux P. Kniest syndrome // Am. J. Hum. Genet. — 1976. — V. 28. — P. 527—528.

КНИСТА (KNIEST) ДИСПЛАЗИЯ — см. *Книста болезнь*.

КОГАНА (COGAN) СИНДРОМ.

Синоним: несифилитический интерстициальный кератит.

Автор: Cogan David Glendenning, род. 1908, американский офтальмолог, Бостон. Синдром описан в 1945 г.

Симптоматология: снижение слуха до полной глухоты, шум в ушах нистагм, головокружение, тошнота, двусторонний паренхиматозный

СИНДРОМЫ

кератит без существенного снижения остроты зрения.

Литература: Cogan D.G. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratosis and vestibuloauditory symptoms // Arch. Ophth. — 1945. — № 33. — P. 144.

КОЖНОКАРДИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

— см. *Кейпюта — Римойна — Конигсмарка синдром.*

КОЖНЫЙ И СЛИЗИСТЫЙ ГИАЛИНОЗ — см. *Урбаха — Вите синдром.*

КОЙТЕЛЯ (KEUTEL) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Койтеля — Ёргенсена — Габриеля.

Автор: Keutel J., немецкий педиатр-кардиолог.

Симптоматология: тугоухость, очаги обызвествления в ушных раковинах, хрящах носа, гортани, трахее, ребрах, рецидивирующие средние отиты, бронхиты, множественные стенозы периферических ветвей легочной артерии, укорочение дистальных фаланг пальцев.

Литература: Keutel J., Jorgensen G. Gabriel. Ein neues autosomal-rezessiv vererbbares Syndrom // Dtsch. med. Wschr. — 1971. — Bd. 96. — S. 1676—1681.

КОЙТЕЛЯ — ЁРГЕНСЕНА — ГАБРИЕЛЯ (KEUTEL — JORGENSEN — GABRIEL) СИНДРОМ — см.

Койте-ля синдром.

КОКЕЙНА (СОСКАУНЕ) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: прогероидный нанизм, трисомия 10.

Автор: Cockayne Edward Alfred, 1880—1956, английский офтальмолог. Синдром описан в 1936 г.

Симптоматология: тугоухость или глухота, дисплазия ушных раковин, грубый голос, постепенное формирование карликового роста, бочкообразная грудная клетка, глубоко расположенные глазницы, выступающая вперед нижняя челюсть, сухость и утолщение кожи, тремор кистей: пигментный ретинит, снижение интеллекта. На рентгенограмме — утолщение верхнего отдела черепа и фаланг, уплотнение эпифизов. Заболевание начинается со второго года жизни.

Литература: Pfeiffer R.F., Bachmann R.D. An atypical case of Cockayne's Syndrome // Clin. Genet. — 1973. — V. 4. — P. 28—32.

КОЛЕНЧАТОГО УЗЛА СИНДРОМ — см. *Ханта синдром; Мелькерсона — Розенталя синдром.*

КОЛЛЕ — СИКАРА (COLLET — SICARD) СИНДРОМ — см. *Сикара синдром.*

КОНЕЧНОСТЕЙ ИСКРИВЛЕНИЕ ВРОЖДЕННОЕ — см. *Кампомелическая дисплазия.*

КОНИГСМАРКА — ХОЛЛЕНДЕРА — БЕРЛИНА (KONIGSMARK — HOLLANDER — BERLIN) СИНДРОМ. Врожденные пороки развития внут-реннего уха и кожи.

Синоним: глухота нейросенсорная и атопический дерматит.

Авторы: Konigsmark Bruce W., американский отоларинголог; Berlin Charles, род. 1933, американский оториноларинголог. Синдром описан в 1968 г.

Симптоматология: тугоухость по-является до 5-летнего возраста;

между 9 и 11 годами появляется атопический дерматит с папулезными, эритематозными, лихенифицированными, сильно зудящими высыпаниями на передних поверхностях предплечий, сгибательных поверхностях области локтевых суставов, на тыльных поверхностях кистей.

Литература: Konigsmark B.W., Mendel M.C., Haskins H. Familial congenital moderate neural hearing loss // J. Laryngol. — 1979. — V. 84. — P. 495—506.

КОРНЕЛИИ ДЕ ЛАНГЕ (CORNELIA DE LANGE) СИНДРОМ.

Автор: de Lange Cornelia. Синдром описан в 1933 г.

Симптоматология: микробрахичефалия, деформированные ушные раковины, маленький нос с открытыми спереди ноздрями, атрезия хоан, отставание в росте, задержка умственного развития.

Литература: Beck B., Mikkelsen M. Chromosomes in the Cornelia de Lange syndrome // Hum. Genet. — 1981. — V. 59. — P. 271—276.

КОРОТКИХ РЕБЕР — ПОЛИДАКТИЛИИ СИНДРОМ — см. *Маевского хондродистрофия с полидактилией.*

КОСТЕНА (COSTEN) СИНДРОМ.

Артралгические и неврологические симптомы, которые возникают в результате неправильного прикуса.

Синоним: нижнечелюстная артралгия.

Автор: Costen James Bray, американский оториноларинголог, Сент-Луис. Синдром описан Goodfried в 1933 г. и Costen в 1934 г.

Симптоматология: болевые ощущения и чувство заложенности в

полости носа и носоглотке, боли в языке, ощущение комка в гортле, снижение слуха, головокружение, шум в ушах, болезненность и ограничение движений в височно-челюстном суставе; односторонний парез мягкого нёба, на рентгенограмме отмечается уплотнение передних отделов головки нижней челюсти, расширение суставной щели. Иногда наблюдается стеноз слуховой трубы на пораженной стороне.

Литература: Поков Н.А. Синдром Костена, стимулировавший болезнь Меньера. // Негнойные заболевания уха. — Куйбышев, 1975. — С. 157—158.

КОФФИНА — ЛОУРИ (COFFIN — LOWRY) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Коффина — Сириса — Веженки, умственная отсталость и костнохрящевые аномалии.

Авторы: Coffin G., американский педиатр. Lowry R.B., американский педиатр. Синдром описан в 1966 г.

Симптоматология: большие ушные раковины, нос «боксер», выступающий лоб, умственная отсталость, «куриная грудь», конусообразные пальцы.

Литература: Mattel J.F. Coffin — Lowry syndrome in sibs // Am. J. Med. Genet. — 1981. — V. 8. — P. 315—319; Wilson W.G., Killy T.E. Early recognition of the Coffin — Lowry Syndrome // Am. J. Med. Genet. — 1981. — V. 8. — P. 215—220.

КОФФИНА — СИРИСА — ВЕЖЕНКИ (COFFIN — SIRIS — WEJENKA) СИНДРОМ — см. Коффина — Лоури синдром.

СИНДРОМЫ

«КОШАЧЬЕГО ГЛАЗА» СИНДРОМ
— см. *Радужки колобома и атрезия ануса.*

«КОШАЧЬЕГО КРИКА» СИНДРОМ
— см. *Лежена синдром.*

КРАНИО-КАРПО-ТАРЗАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Синонимы: синдром Фримена — Шелдона, синдром «свистящего лица». Синдром описан в 1938 г. E. Freman и J. Sheldon.

Симптоматология: гипертелоризм, энтофтальм, эпикант, маленький нос с узкими носовыми ходами и гипо-плазированными крыльями, лицо имеет характерное выражение «свистящего человека»; ультра-нарная девиация пальцев, сколиоз, вывихи тазобедренных суставов.

Литература: Alves A.F.P., Azeredo E.S. Recessive form of Freeman — Sheldon syndrome // J. Med. Ge-net. — 1977. — V. 14. — P. 139—141.

КРАНИОМЕТАФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Пайла синдром; Демайера синдром.*

КРАНИОФАРИНГЕОМА — см. *Эрдгейма синдром.*

КРАСНУШНАЯ ЭМБРИОПАТИЯ — см. *Грейга синдром.*

КРЕЯ — ЛЕВИ (GREYX — LEVY) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: офтальмориностоматогигроз, обратный синдром Шегрена, reverse Gourgerot — Siogren syndrome.

Автор: Греух Maurice, французский акушер-гинеколог.

Симптоматология: гиперсекреция слизистой оболочки полости носа, гиперсекреция слез, слюны, желудочного сока, расстройства обмена

хлоридов, кальцинаты в шейных позвонках. Атропин секрецию не снижает.

КРИПТОФТАЛЬМ — см. *Фрейзера синдром.*

КРИСТА — СИМЕНСА — ТУРЕНА (CHRIST — SIEMENS — TOURAINE) СИНДРОМ — см. *Эктодермальная ангидротическая дисплазия.*

Автор: Touraine J.

CROUZON FRUSTE (фр.) — см. *Поттера синдром.*

КРУЗОНА (CROUZON) БОЛЕЗНЬ — см. *Крузона синдром.*

КРУЗОНА (CROUZON) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: болезнь Крузона, наследственный черепно-лицевой дизостеоз, черепно-глазнично-лицевой дизостеоз, черепно-лицевой дизостеоз.

Автор: Crouzon Octave, 1874—1938, французский врач. Синдром описан в 1912 г.

Симптоматология: «орлиный нос», гипоплазия верхней челюсти, расширение акроцефальной части черепа, преждевременное окостенение швов, экзофтальм, атрофия зрительного нерва, слепота, гипертелоризм, дивергирующее косоглазие, нистагм. Рентгенологически отмечается пористое строение черепа, напоминающее пчелиные соты.

Литература: Кукса П.Я. Черепно-лицевой дизостоз (болезнь Крузона) // Вопросы охраны материнства и детства. — 1977. — Т. 22. — № 1. — С. 88.

КРУПА СИНДРОМ. Наблюдается у детей младшего возраста с заболе-

ваниями дыхательных путей, сопровождающихся их стенозом.
Симптоматология: перемежающаяся хрипота, свистящие инспираторные или экспираторные хрипы, звонкий «лающий» кашель.

КРЫЛОНЁБНЫЙ СИНДРОМ — см. *Сладера синдром; Фегелера синдром.*

КСЕРОДЕРМА И УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синонимы: синдром Рида, пигментная ксеродерма с микроцефалией. Синдром описан в 1965 г. W. Reed.

Симптоматология: фотофобия, микроцефалия, низкий рост, хореоатетоз, нейросенсорная глухота, укороченное ахиллово сухожилие.

Литература: Reed W., May S., Nickel W.R. Xeroderma pigmentosum with neurological complications // Arch. Dermatol. — 1965. — V. 91. — P. 224—226.

КСЕРОДЕРМА ПИГМЕНТНАЯ С МИКРОФТАЛЬМИЕЙ — см. *Ксеродерма и умственная отсталость.*

КСЕРОДЕРМОСТЕОЗ — см. *Шегрена синдром.*

КУНДРАТА (KUNDRAT) СИНДРОМ. Врожденные пороки развития мозга и черепа.

Синоним: арринэнцефалия, семейная недолевая голопрозенцефалия.

Автор: Kundrat Hans, 1845—1893, немецкий патолог. Синдром описан в 1882 г.

Симптоматология: отсутствие центров обоняния, агенезия костей носа, глазной гипотелоризм. Может сопровождаться и другими пороками развития черепа.

КУШИНГА (CUSHING) СИНДРОМ. Характеризуется комплексом симптомов при невроиноме слухового нерва.

Синонимы: синдром боковой цистерны мозга, синдром мостомозжечкового угла.

Автор: Cushing H.W., 1869—1939, американский нейрохирург. Синдром описан в 1917 г.

Симптоматология: сочетание признаков поражения черепномозговых нервов, проходящих через боковую цистерну моста (мостомозжечковый угол): слухового, лицевого и тройничного.

Литература: Cushing H.W. The basophil adenomas of the pituitary body and their clinical manifestations (pituitary basophilism) // Bul. Johns Hopkins Hosp., 1932, № 50. — P. 137.

Лл

ЛАБИРИНТНОЕ ВЕРТИГО — см. *Меньера синдром.*

ЛАБИРИНТНЫЙ АНГИОСПАЗМ — см. *Лермуае синдром.*

ЛАДОННЫЙ И ПОДОШВЕННЫЙ КЕРАТОЗ С ВРОЖДЕННОЙ ГЛУХОТой И ТОТАЛЬНОЙ ЛЕЙКОНИХИЕЙ — см. *Шванна синдром.*

ЛАНГЕРА — ГИДИОНА (LANGER — GIEDION) СИНДРОМ — см. *Трихо-рино-фалангеальный синдром, тип II.*

ЛАРСЕНА (LARSEN) СИНДРОМ. Комплекс наследственных аномалий развития (аутосомно-

СИНДРОМЫ

доминант-ное и, возможно, рецессивное наследование).

Автор: Larsen Loren J., американский педиатр.

Симптоматология: плоское лицо, выпуклый лоб, сплюснутый нос, гипертелоризм, двусторонняя дислокация локтей, бедер, коленей, *peg equinovarus* или *equinovalgus*, цилиндрические пальцы, расщепленное небо.

ЛАТЕРОВЕРЗАЛЬНАЯ ДИСТОПИЯ МЕДИАЛЬНОГО УГЛА ГЛАЗНОЙ ЩЕЛИ — см. *Клейна* — *Варденбурга синдром*.

ЛГСП (FOAR) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: фацио-окуло-акустикоренальный синдром; глухота, глазные и лицевые аномалии, протеинурия *ЛГСП* — лицо, глаз, слух, почка.

Симптоматология: тугоухость или глухота, телекант или гипертелоризм, миопия, протеинурия.

Литература: Holmes L.B., Schepens C.L. Syndrome of ocular and facial anomalies, telecanthus and deafness // *J. Pediatr.* — 1972. — V. 81. — P. 552—555.

ЛЕВИ (LEVY) КАРЛИКОВОСТЬ.

Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Синоним: карликовость и курносый нос.

Симптоматология: низкая масса при рождении, отставание в росте, курносый нос, брахицефалия.

Литература: Black J. Low birth weight dwarfist // *Arch. Dis. Child.* — 1961. — V. 36. — P. 633—644.

ЛЕЖЕНА (LEJEUNE) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных пороков

развития в связи с аномалией 5-й хромосомной пары.

Синонимы: *syndromus cri du chat*; синдром «кошачьего крика», синдром делеции 5p, синдром 5p-хромосомы.

Автор: Lejeune Jerome, род. 1926, французский генетик, Париж. Синдром описан в 1963—1964 гг. J.A. Book в 1963 г. опубликовал казуистическое наблюдение.

Симптоматология: при рождении и позже характерный крик ребенка («кошачий крик») в связи с гипоплазией гортани; аномалия ушных раковин; микроцефалия: круглое лицо, гипертелоризм, выступающий лобный бугор, косое расположение глазных щелей; эпикант; плоская форма носа, короткая шея, гипотрофия мускулатуры, четырехпалость, задержка психического и моторного развития. Чаще болеют девочки.

Литература: Neibuhr E. The cri du chat syndrome // *Hum. Genet.* — 1978. — V. 44. — P. 227.

ЛЕНТИГО МНОЖЕСТВЕННЫХ СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-доминантному типу комплекс аномалий развития.

Синоним: синдром «LEOPARD».

Синдром описан в 1969 г. R. Gorlin. *Симптоматология:* пигментные пятна на шее и туловище, глазной гипертелоризм, стеноз легочной артерии, аномалии гениталий, отставание роста, глухота, оттопыренные ушные раковины.

Литература: Gorlin R.J., Andersen R.C., Blaw M.E. Multiple lentiginos syndrome // *Am. J. Dis. Child.* — 1969. — V. 117. — P. 652—662.

СИНДРОМЫ

ЛЕНЦА (LENZ) СИНДРОМ. Наследуемый по X-сцепленному рецессивному типу комплекс аномалий развития.

Синоним: синдром микрофтальмии и аномалии пальцев.

Автор: Lenz W. Синдром описан в 1955 г.

Симптоматология: односторонняя микрофтальмия и анофтальмия, деформация пальцев, микроцефалия, деформированные, низко расположенные и увеличенные ушные раковины.

Литература: Lenz W. Recessiv-geschlechtsgebundene Mikrophthalmie mit multipplen Missbildungen // Z. Kinderheilk. — 1955. — Bd. 77. — S. 384—390.

«**LEOPARD**» СИНДРОМ — см. *Лентиго множественных синдром.*

LEOPARD-SYNDROME (англ.) — см. *Кейпюта — Римойна — Конигсмар-ка синдром.*

ЛЕПРЕЧАУНИЗМ. Наследуемый по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития. Синдром описан в 1948 г. W. Donohul.

Симптоматология: гротескное лицо, гипертелоризм, выпуклые глаза, расширенный кончик носа и выступающие ноздри, большие, низко расположенные ушные раковины, микроцефалия.

Литература: Taylor S., Podskalny J.M., Samuels B. Leprechaunism: a congenital defect in the insulin reception // Clin. Res. — 1980. — V. 28. — P. 408.

ЛЕРМУАЙЕ (LERMOYEZ) ПАРОКСИЗМ — см. *Лермуае синдром.*

ЛЕРМУАЙЕ (LERMOYEZ) СИНДРОМ. Вегетоневроз лабиринта, проявляющийся в виде приступов

продолжительностью до нескольких дней.

Синонимы: лабиринтный ангиоспазм, пароксизм Лермуае, октаву-скризис.

Автор: Lermoyez Marcel E.J., 1858—1929, французский оториноларинголог. Синдром описан в 1929 г.

Симптоматология: шум в ухе с последующим понижением слуха вплоть до глухоты. В конце приступа возникает головокружение с потерей сознания. Приступ заканчивается рвотой и восстановлением слуха.

Литература: Lermoyez A. Ann. mal. oreille (Paris). — 1929. — V. 48. — P. 575—583.

ЛЕТТЕРЕРА (LETTERER) АЛЕЙКЕМИЧЕСКИЙ РЕТИКУЛЕЗ. — см. *Абта — Леттерера — Сиве синдром.*

ЛЕТТЕРЕРА (LETTERER) РЕТИКУЛЕЗ — см. *Абта — Леттерера — Сиве синдром.*

ЛЕТТЕРЕРА — СИВЕ (LETTERER — SIWE) БОЛЕЗНЬ — см. *Абта — Леттерера — Сиве синдром.*

ЛИ (LEIGH) СИНДРОМ. Врожденная энцефалопатия в связи с торможением синтеза тиомиотрифосфата в ткани мозга.

Синонимы: инфантильная подострая некротическая энцефаломиелопатия, энцефалопатия Ли.

Автор: Leigh Archibald Denis, род. 1915, английский невропатолог и психиатр.

Симптоматология: прогрессирующая тугоухость, атаксия, нистагм, предрасположенность к инфекционным заболеваниям, снижение интеллекта, сонливость, мышечная слабость, исчезновение реакции

СИНДРОМЫ

зрачков на свет. Летальный исход в связи с параличом дыхательного центра.

ЛИ (LEIGH) ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ — см. *Ли синдром*.

ЛИМФОФолликулярная саркома — см. *Брилла — Симмерса синдром*.

ЛИМФОРЕТИКУЛЛЕЗ — см. *Брилла — Симмерса синдром*.

ЛИНДСЕЯ (LINDSEY) СИНДРОМ. Проявления коллагеноза.

Симптоматология: ирит, сочетающийся с кохлеовестибулярными расстройствами.

ЛИПИДОЗ СЕМЕЙНЫЙ НЕЙРОВИСЦЕРАЛЬНЫЙ — см. *Gm1-ганглиозидоз, тип I*.

ЛИПОДИСТРОФИЯ ТОТАЛЬНАЯ ВРОЖДЕННАЯ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синонимы: синдром Берардинелли, синдром Сейпа — Лоуренса. Синдром описан в 1946 г. R. Laurence.

Симптоматология: генерализованное отсутствие подкожного жирового слоя, гирсутизм, большие кисти и стопы, курчавые волосы, оттопыренные ушные раковины, аденоидная и тонзиллярная гиперплазия.

Литература: Reed W., Dekter R.A., Corley C.C., Tish C. Congenital lipodystrophic diabetes with acanthosis nigricans. The Seip — Lanrence syndrome // Arch. Dermatol. — 1965. — V. 91. — P. 326—334.

ЛИПОХОНДРОДИСТРОФИЯ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром*.

ЛИССЭНЦЕФАЛИИ СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Синдром описан в 1963 г. J. Miller.

Симптоматология: микроцефалия, высокий лоб, выступающий заты-

лок, ротированные назад ушные раковины со сглаженным рисунком, гипертелоризм, микрогнатия, затруднение глотания, гипотония, эпизоды апноэ с цианозом.

Литература: Miller J.Q. Lissencephaly in 2 siblings // Neurology. — 1963. — V. 13. — P. 841—850.

LITTLE LEOPARD SYNDROME (англ.) — см. *Кейпюта — Римойна — Конигсмарка синдром*.

«ЛИЦА ПЛОДА» СИНДРОМ — см. *Робинова синдром*.

«ЛИЦА ЭЛЬФА» СИНДРОМ — см. *Вильямса синдром*.

ЛИЦЕВАЯ ГЕМИАТРОФИЯ — см. *Перри — Ромберга синдром*.

ЛЛОЙДА — ДЕННИСА (LLOYD — DENNIS) БОЛЕЗНЬ — см. *Каудена синдром*.

ЛОБШТЕЙНА (LOBSTEIN) БОЛЕЗНЬ — см. *Лобштейна синдром*.

ЛОБШТЕЙНА (LOBSTEIN) СИНДРОМ. Наличие постоянной триады симптомов — множество переломов длинных трубчатых костей, голубые склеры, глухота.

Синонимы: болезнь Лобштейна, медленный идиопатический остеопороз, наследственная ломкость костей, несовершенный медленный остеогенез.

Автор: Lobstein Johann Friedrich Georg Christian Martin, 1777—1835, немецкий патолог и терапевт, Страсбург. Синдром описан Екман в 1788 г. и Lobstein в 1833 г.

Симптоматология: глухота, обусловленная отосклерозом; голубые склеры в связи с чрезмерным утончением белочной оболочки; множественные переломы костей в связи с нарушением остеогенеза и

СИНДРОМЫ

истощением надкостницы. Может сопровождаться гипотрофией роста, врожденной катарактой, малым ростом, рыхлостью сухожилий, задержкой психического развития. После 20 лет хрупкость костей значительно уменьшается.

Литература: Пачкория Х.А., Енукидзе З.Ф., Кварацхелия Б.П. Почечная колика при синдроме Лобштейна // Материалы научн. конф. молодых медиков Грузии. — Тбилиси, 1976. — С. 50—51.

ЛУИ-БАРА (LOUIS-BAR) СИНДРОМ.

Врожденный симптомокомплекс в связи с атрофией мозжечка и отсутствии иммуноглобулина «А».

Синонимы: синдром Бодера — Седвика, голово-глазно-кожные телеангиэктазии, телеангиэктатическая атаксия.

Автор: Louis-Bar Denis, французский врач. Синдром описан в 1941 г. Новые наблюдения опубликованы Boder и Sedgwick в 1957—1958 гг.

Симптоматология: часто рецидивирующие гнойно-воспалительные заболевания околоносовых пазух, трахеи, бронхов и легких, частые гнойные отиты, гипоплазия небных миндалин, гипоплазия или отсутствие вилочковой железы, гиперсаливация, нарушение походки и равновесия, симметричные телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек, на коже лица и туловища веснушкоподобные высыпания цвета «кофе с молоком», преждевременное поседение волос (в школьные годы), малый рост и общая дистрофия, предрасположенность к злокачественным процессам в ретикулоэндотелиальной системе, задержка психического развития.

Литература: Овчарова П., Абаджиев М., Петрова Н. Два наблюдения атакстелеангиэктатического синдрома (синдром Луи-Бара). // Журнал невропатологии и психиатрии. — 1966. — Вып. 2. — С. 168—175; Харитонов Р.А. Атаксия — телеангиэктазия (синдром Луи-Бара) как вид системного ангиоматоза // Журнал невропатологии и психиатрии. — 1966. — Т. 66. — Вып. 2. — С. 175—183.

ЛЮПОИДНЫЙ ТУБЕРКУЛЕЗ — см.

Бенье — Бека — Шауманна синдром.

ЛЯНИЦА (LANITZ) СИНДРОМ. Характеризуется поражением внутреннего слухового прохода, невритом лицевого и слухового нервов. Является ранним признаком невриномы слухового нерва.

ММ

МАЕВСКОГО (MAJEWSKI) ХОНДРОДИСТРОФИЯ С ПОЛИДАКТИЛИЕЙ.

Синоним: синдром коротких ребер — полидактилии.

Автор: Majewski F.

Симптоматология: узкая грудная клетка, короткие конечности, полидактилия кистей и стоп, короткий плоский нос, низко расположенные, деформированные ушные раковины.

Литература: Majewski F., Pfbiffer R., Lenz W. Polysyndaktylie, Verkerzte gliedmassen und genitalfehl-Bildungen // Z. Kinderheilk. — 1971. — Bd. 111. — S. 118—138.

МАКБРАЙДА — СТЮАРТА (MCBRIDE — STEWART) СИНДРОМ — см. *Веенера синдром*.

МАК-КЕНЗИ (MAC-KENZIE) СИНДРОМ. Характеризуется односторонней бульбарной недостаточностью в виде паралича мягкого нёба, языка, голосовой складки.

Автор: Mac-Kenzie, 1844—1909, английский врач.

Симптоматология: гипотрофия мышц языка, его девиация, дисфагия, дисфония.

МАКЛА — УЭЛЬСА (MUCKLE — WELLS) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Авторы: Muckle Thomas J., английский педиатр; Wells Michael, английский врач.

Симптоматология: заболевание начинается с общего недомогания, кратковременной сыпи аллергического типа, периодическими ознобами, затем появляется прогрессирующее снижение слуха до полной глухоты. Постепенно развивается нефротический синдром — протеинурия, гипераминоацидурия. В крови — гиперглобулинемия, гиперхолестеринемия, повышенная СОЭ. Позднее появляется гиперазотемия. Может сопровождаться атрофией яичек, потерей полового влечения, глаукомой, патологией стоп.

Литература: Black J.T. Amyloidosis, deafness, urticaria and limb pains: a hereditary syndrome // Ann. intern. Med. — 1969. — V. 70. — P. 989—994.

МАКРОФЛЛИКУЛЯРНАЯ ЛИМФОМА — см. *Брилла — Симмерса синдром*.

МАННА (MANN) СИНДРОМ. Симпто-мокомплекс при односторонней травме мозжечка.

Автор: Mann Ludwig, 1866—1936, немецкий невропатолог, Вроцлав. Синдром описан в 1931 г.

Симптоматология: односторонняя тугоухость или глухота, одностороннее ослабление рефлексов со слизистой оболочки носа, мозжечковая атаксия, ограничение движений глазных яблок в сторону, отсутствие содружественных движений рук при ходьбе, одностороннее ослабление корнеальных рефлексов, повышение давления спинномозговой жидкости.

Литература: Mann L.Dtsch. med. Wschr. — 1931. — Bd. 57. — S. 2172—2175.

МАННОЗИДОЗ. Наследуемый по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития. Синдром описан в 1967 г. Р. Oskerman.

Симптоматология: выступающие лоб и нижняя челюсть, запавшая переносица, макроглоссия, большие оттопыренные ушные раковины, большие кисти и стопы, гидроцеле, нейросенсорная глухота.

Литература: Oskerman P.A. Ageneralized storage disorders resembling Hurler's syndrome // Lancet. — 1967. — V. II. — P. 239—241.

МАРОТО — ЛАМИ (MAROTEUX — LAMY) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: мукополисахаридоз, тип VI7.

Авторы: Maroteux Pierre, французский педиатр и генетик; Lamy Maurice, 1895—1975, французский генетик и педиатр, Париж. Синдром

СИНДРОМЫ

описан в 1960 г. совместно обоими авторами.

Симптоматология: дисплазия ушной раковины, гемангиомы ушной раковины, расщепление нёба, карликовый рост, пороки развития стоп, сколиоз грудного отдела позвоночника. На рентгенограмме — расширение концевых отделов длинных трубчатых костей, дисплазия эпифизов, неравномерная длина и форма метакarpальных, метафизарных костей и фаланг.

Литература: Barton R.W., Nenfeld E. F. A distinct biochemical deficit in the Maroteux — Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis) // J. Pedi-atr. — 1972. — V. 20. — P. 114—116.

МАТИНА — БЕЛЛА (MARTIN — BELL) СИНДРОМ — см. *Фрагильной X хромосомы синдром*.

МАРФАНА (MARFAN) СИНДРОМ. Комплекс врожденных симптомов в связи с системным мезо- и эктодермальным пороком развития.

Синонимы: акрохондрогиперплазия, арахнодактилия врожденная, мезодермальная дистрофия, гиперхондроплазия, долихостеномелия, синдром Марфана — Ашара, синдром Марфана — Эрба, частичный гигантизм.

Автор: Marfan Antonin Bernard Jean, 1858—1942, французский педиатр, Париж. Синдром описан Williams в 1876 г. и Marfan в 1896 г. В 1902 г. Achard предложил название «arachnodactylia» («паукообразные пальцы»).

Литература: Данович Б.З. О синдроме Марфана. // Клиническая медицина. — 1967. — № 2. — С. 125—129; Зенин В.И., Задоя А.А. О синдроме Марфана // Врачебное

дело. — 1965. — № 12. — С. 127—128.

МАРФАНА — АШАРА (MARFAN — ACHARD) СИНДРОМ — см. *Марфана синдром*.

МАРФАНА — ЭРБА (MARFAN — ERB) СИНДРОМ — см. *Марфана синдром*.

МАРФАНОИДНЫЙ II СИНДРОМ. — см. *псевдо-Марфана синдром*.

МАРШАЛЛА (MARSHALL) СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-доминантному типу комплекс аномалий развития.

Автор: Marshall Don, американский офтальмолог. Синдром описан в 1958 г.

Симптоматология: одно- или двусторонняя прогрессирующая тугоухость, дисплазия лица, седловидный нос, гиперплазия надглазничной области, аномалии зубов, врожденная близорукость, прогрессирующая катаракта, вторичная глаукома, склонность к спонтанным вывихам хрусталика или к разрывам его капсулы, общий гипогидроз.

Литература Marshall D. Ectodermal dysplasia. Report of kindred with ocular abnormalities and hearing defect // Am. J. Ophthalmology. — 1958. — V. 45. — P. 143—156.

MEDIAN CLEFT FACE SYNDROME (англ.) — см. *Демайера синдром*.

МЕДЛЕННЫЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ОСТЕОПСАТИРОЗ — см. *Лобштейна синдром*.

МЕЙЕНБУРГА — АЛЬТХЕРРА — ЮЛИНГЕРА (MEYENBURG — ALTHNER — UENLINGER) СИНДРОМ. Панхондрит с хондролизисом на фоне острых респираторно-вирусных заболеваний.

СИНДРОМЫ

Авторы: Meyenburg Hans, род. 1887, швейцарский врач; Alther Frans, швейцарский врач; Uehlinger E., швейцарский патолог.

Симптоматология: нарастающая одышка в связи с расплавлением хрящей гортани и трахеи, болезненное припухание мест перехода хрящей в кости, припухание и боль в суставах, рецидивирующий гнойный бронхит, пневмонии; тахикардия, повреждения миокарда; эписклерит. В крови — повышенная СОЭ, эозинофилия. В моче — альбуминурия. Предполагается аутоиммунное происхождение синдрома.

Литература: Alther F. Virchows Arch. path. Anat. — 1936. — Bd. 297. — S. 445—479.

МЕККЕЛЯ (MECKEL) СИНДРОМ.

Наследуемый по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития.

Автор: Meckel J. Синдром описан в 1822 г.

Симптоматология: черепномозговая грыжа, микроцефалия, низкорасположенные деформированные ушные раковины, микрогения, гипертелоризм, поликистоз почек, полидактилия.

Литература: Fraser E.C., Lytwyn A. Spectrum of anomalies in the Meckel syndrome or: May be there is a malformation syndrome with at least one constant anomaly // Am. J. Med. Genet. — 1981. — V. 9. — P. 67—73.

МЕЛЬНИКА — НИДЛСА (MELNICK — NEEDLES) СИНДРОМ — см.

Ос-теодисплазия.

Авторы: Melnick J.; Needles C.

МЕЛЬКЕРСОНА — РОЗЕНТАЛЯ (MELKERSSON — ROSENTHAL) СИНДРОМ.

Своеобразный комплекс симптомов при параличе лицевого нерва.

Синонимы: синдром коленчатого узла, рецидивирующий паралич лицевого нерва, синдром Розенталя — Мелькерсона, синдром Россоломо — Мелькерсона — Розенталя.

Авторы: Melkersson Ernst Gustaf, 1898—1932, шведский врач, Гетеборг; Rosenthal Curt, современный немецкий невропатолог. Синдром описан Melkersson в 1928 г. и Rosenthal в 1931 г. Ранее описание синдрома принадлежит Россоломо в 1901 г.; Hubschmann в 1894 г., Frankl-Hochwart в 1891 г.

Симптоматология: рецидивирующее или постоянное припухание лица и губ, складчатый язык, периодическое расстройство глотания, слезотечение, периодические головные боли, парестезии пальцев. Может сочетаться с ревматизмом.

Литература: Филюрин М.Д., Филюрина Л.М. Лечение синдрома Мелькерсона — Розенталя // Советская медицина. — 1985. — № 4. — С. 98—101; Явчуковская М.А., Сажина И.А. О синдроме Мелькерсона-Розенталя // Клиническая медицина. — 1966. — Т. 44. — № 7. — С. 118—121; Ferreri Parabita G., Devada Floretti G., Zame A.M., Moiraghi G. La syndrome di Melkersson — Rosen-thal. Caso clinico // Minerva stoma-tol. — 1985. — № 5. — P. 74—75.

МЕНГЕЛЯ — КОНИГСМАРКА — БЕРЛИНА — МАККЬЮСИКА

СИНДРОМЫ

(MEN-GEL — KONIGSMARK — BERLIN — MCKUSIK) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: глухота проводящая и деформированные ушные раковины.

Авторы: Mengel Marvin C., американский генетик; Konigsmark Bruce W., американский оториноларинголог; Berlin Charles, род. 1933, американский оториноларинголог; Mcku-sik Viktor Almon, род. 1921, американский генетик и кардиолог.

Симптоматология: тугоухость или глухота в связи с пороками развития среднего уха, двусторонняя дисплазия ушных раковин, косое расположение глазных щелей, сплюснутый нос, приоткрытый рот, малый рост, крипторхизм, гипогонадизм, систолический шум на верхушке сердца.

Литература: Mengel M., Konigsmark B.W., Berlin C.J., McKusick V.A. Conductive hearing loss and malformed lowset a possible recessive syndrome // J. Med. Genet. — 1969. — V. 6. — P. 14—21.

МЕНДЕ (MENDE) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Автор: Mende Irmgard, современный немецкий врач. Синдром описан в 1926 г.

Симптоматология: глухота, монголоидное лицо, гипертелоризм, расширение корня носа, приросшие к черепу ушные раковины, частичный альбинизм с пигментными аномалиями кожи и волос, сохранившиеся пушковые волосы. Может сопровождаться гетерохромией радужной оболочки, хроническим блефаритом, недоразвитием

роста, аномалиями зубов, расщеплением верхней губы и нёба, сросшимися бровями, брахицефалией.

Литература: Mende J. Arch. Kinderhk. — 1926. — Bd. 79. — S. 214.

МЕНЦЕЛЯ (MENZEL) СИНДРОМ.

Триада симптомов при злокачественной опухоли глотки.

Автор: Menzel P., немецкий врач.

Симптоматология: увеличение шейных лимфатических узлов, снижение слуха, невралгия тройничного нерва.

МЕНЬЕРА (MENIERE) СИНДРОМ.

Сосудистые, функциональные нарушения внутреннего уха и изменения в системе эндо- и перилимфы, которые появляются в результате различных патологических процессов.

Синонимы: эндолимфатический гидропс; лабиринтное вертиго; отикодиния; отикодиноз; глухота и приступы головокружения.

Автор: Meniere Prosper, 1799—1862, французский терапевт, Париж. Синдром описан в 1860—1861 г., затем в 1949 г. M. Brown.

Симптоматология: головокружение вращательного типа, которое сопровождается тошнотой и рвотой; снижение слуха, спонтанный нистагм, нарушение равновесия, шум в ушах. Приступы могут длиться от нескольких минут до нескольких часов и сопровождаться бледностью, обильным потоотделением, тахикардией, тахипное, иногда обмороками.

Литература: Костров Н.И., Плепис Щ.Я. Некоторые аспекты этиопатогенеза нейросенсорной тугоухости при болезни Меньера и перспективы ее лечения // Труды Ленингр.

СИНДРОМЫ

сан.-гиг. мед. ин-та. — 1976. — Т. 113. — С. 66—71; Bernstein J.M. Occurrence of episodic vertigo and Hearing loss in families // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* — 1965. — V. 74. — P. 101—102.

МЕТАТРАПИЧЕСКАЯ ДИСПАЗИЯ, ТИП II — см. *Книста болезнь*.

МЕТАХРОМАТИЧЕСКАЯ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛОПАТИЯ — см. *Гринфильда синдром*.

МЁБИУСА (МОЕБИУС) СИНДРОМ. Врожденный паралич отдельных, чаще черепномозговых нервов.

Синонимы: болевая акинезия, врожденный паралич лицевого нерва, ядерная агенезия.

Автор: Moebius Paul Julius, 1853—1907, немецкий невропатолог, Лейпциг. Синдром описан в 1888 г.

Симптоматология: нарушения вестибулярной возбудимости при односторонних параличах лицевого нерва, аномалиях развития наружного и среднего уха, тугоухость или глухота, затруднения при сосании и глотании, парез глотки, отсутствие слезной секреции, паралитическое косоглазие, атрофия языка, слабость жевательной мускулатуры, недостаточность содружественных движений мимической мускулатуры. Может сопровождаться парезом гортани, гипоплазией нижней челюсти, выступающим лобным бугром, микрофтальмией, синдактимией, пороками развития туловища и конечностей.

Литература: Merz M., Wojtowicz S. The Moebius syndrome // *Am. J. Ophthalmol.* — 1967. — V. 63. — P. 837—840.

МИКРОСОМИЯ ГЕМИФАЦИАЛЬНАЯ. Наследуется предположи-

тельно по аутосомно-доминантному типу.

Синонимы: односторонняя гипоплазия лица; синдром первой жаберной дуги.

Симптоматология: односторонняя аплазия, гипоплазия или другие аномалии ушной раковины, отсутствие наружного слухового прохода, преаурикулярные папилломы, гипоплазия нижней челюсти.

Литература: Gellis S.S., Feingold H. Hemifacial microsomia (picture of the month.) // *Am. J. Dis. Child.* — 1971. — V. 122. — P. 57—58.

МИКРОТИЯ-АТРЕЗИЯ. Наследуемый по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития.

Симптоматология: различные деформации ушной раковины от небольшого изменения в размерах и обычного строения до полного отсутствия, преаурикулярные выросты и фистулы, односторонняя атрезия наружного слухового прохода, снижение слуха по проводящему типу за счет патологии среднего уха (деформация, фиксация молоточка и наковальни, отсутствие наковальни, аномальные костные выступы).

Литература: Zankl M., Zang K.D. Inheritance of microtia and aural atresia in a family with five affected members // *Clin. Genet.* — 1979. — V. 16. — P. 331—334.

МИКРОЦЕФАЛИИ, НОРМАЛЬНОГО ИНТЕЛЛЕКТА, НЕОБЫЧНОГО ЛИЦА, ИММУННОГО ДЕФИЦИТА И РИСКА МАЛИГНИЗАЦИИ ЛИМФОРЕТИКУЛЯРНОЙ СИСТЕМЫ СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Синдром описан в 1982 г. E. Seemanova.

Синдромы

Симптоматология: микроцефалия, частые респираторные инфекции, приводящие к мастоидитам, скошенный лоб, гипоплазия нижней челюсти, увеличенные ушные раковины, большой нос, злокачественные опухоли лимфоретикулярной системы.

Литература: Seemanova E., Pas-sarge E., Benesova D. Familial microcephaly with normal intelligence, immunodeficiency and risk for lympho-reticular malignancies // Am. J. Med. Genet. — 1985. — V. 20. — P. 40.

МИКУЛИЧА — ГУЖЕРО — ШЕГРЕНА (MIKULICZ — GOUGEROT — SJOGREN) БОЛЕЗНЬ — см. *Шегрена синдром*.

Автор: Mikulicz — Radecki J.E., 1850—1905, немецкий хирург.

МИКУЛИЧА — ШЕГРЕНА (MIKULICZ — SJOGREN) СИНДРОМ — см. *Шегрена синдром*.

МИЛТОНА (MILTON) ГИГАНТСКАЯ КРАПИВНИЦА — см. *Квинке синдром*.

Автор: Milton J.L., 1820—1898, английский дерматолог.

МИНИМАТА (MINIMATA) БОЛЕЗНЬ — см. *Минимата синдром*.

МИНИМАТА (MINIMATA) СИНДРОМ. Прогрессирующая дегенерация центральной нервной системы при отравлении алкилированными ртутными соединениями.

Синоним: болезнь Минимата.

Minimata — название залива на юге Японии, в районе которого в 1957—1961 гг. впервые были отмечены случаи данного синдрома.

Симптоматология: развитие глухоты, атаксия, общее дрожание, дизартрия, слюнотечение, прогресси-

рующее сужение полей зрения, приступы генерализованных мышечных подергиваний, значительные изменения на электроэнцефалограмме.

МИНКОВСКОГО — ШОФФАРА (MIN-KOWSKI — CHAUFFARD) СИНД-РОМ. Семейная гемолитическая анемия с множественными врожденными пороками развития.

Синонимы: синдром Генслена, синдром Генслена— Эрба, семейная гемолитическая анемия, семейная гемолитическая желтуха, сфероцитическая анемия.

Авторы: Minkowski Oskar, 1858—1931, немецкий терапевт; Chauffard Anatole Maric Emile, 1855—1932, французский терапевт, Париж. Синдром описан Murchinson в 1885 г., Wilson и Strenberg в 1893 г., Minkowski в 1900 г., Chauffard в 1907 г.

Симптоматология: гемолитическая желтуха, увеличенная селезенка, тугоухость или глухота, оттопыренность ушных раковин, выраженные бугорки Дарвина, широкая спинка носа, башенный череп, малый рост, аномалии пигментации, десен и зубов, брахи-, син- или полидактилия, аномалии стоп, суженные и косо расположенные глазные щели, микрофтальм, гетерохромия радужной оболочки, эксцентричные зрачки, помутнение хрусталика и роговицы, астигматизм, частичная цветовая слепота, пороки сердца. В крови — анемия с микросфероцитозом, ретикулоцитозом, нейтрофилия со сдвигом влево. В костном мозге — картина усиленной регенерации; осмотическая резистентность эритроцитов снижена.

Литература: Трупова Л.П. Демонстрация большой гемолитической болезнью типа Минковского — Шофара // Научн. студенч. конф. Одесского мед. ин-та. — Одесса, 1966. — С. 105.

МИОТОНΙΑ ХОНДРОДИСТРОФИЧЕСКАЯ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синоним: синдром Швартца — Джампея.

Симптоматология: маленький рост, миотония, печальное выражение лица, узкая глазная щель, контрактура суставов, низко расположенные ушные раковины

Литература: Aberfeld D., Namba T., Vye H.V., Grob D. Chondrodystrophie myotonia, report of two ases // Arch. Neurol. — 1970. — V. 22. — P. 455—462.

МИТЕНСА — ВЕБЕРА (MIETENS — WEBER) СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Авторы: Mietens C., Weber H. Синдром описан в 1966 г.

Симптоматология: помутнение роговицы, узкий нос с гипоплазией крыльев, сгибательные контрактуры локтевых суставов, умственная отсталость.

Литература: Mietens C., Weber H.A. Syndrome characterized by corneal opacity, nystagmus, flexion contracture of the elbows, growth failure and mental retardation // J. Pediat. — 1966. — V. 69. — P. 624—629.

МНОЖЕСТВЕННАЯ ГАМАРТОМА — см. *Каудена синдром*.

МНОЖЕСТВЕННЫХ ЛЕНТИГО СИНДРОМ — см. *Кейпюта — Румойна-Конигсмарка синдром*.

МНОЖЕСТВЕННЫЙ ЭНХОНДРАЛЬ-НЫЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Пфаунд-лера — Хурлер синдром*.

МНОЖЕСТВЕННЫЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром*.

МОЗГО-ГЛАЗО-ЛИЦЕ-СКЕЛЕТНЫЙ СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синонимы: церебро-окуло-фацио-скелетный синдром; COFS-синдром. Синдром описан в 1974 г. S. Pena.

Симптоматология: микроцефалия, микрофтальмия, скошенный лоб, тонкие губы, большие, низко расположенные ушные раковины, кифо-сколиоз, флексорные контрактуры суставов.

Литература: Pena S.D.J., Schokeir M.N.K. Autosomal recessive cerebro-oculo-facio-skeletal (COFS) syndrome // Clin. Genet. — 1974. — V. 5. — P. 285—293.

МОЗГОРЕБЕРНОНИЖНЕЧЕЛЮСТНОЙ СИНДРОМ — см. *Смита — Тейлера — Шахенманна синдром*.

МОЗЖЕЧКОВАЯ ГЕМИКРАНИЯ — см. *Барани синдром*.

МОНДИНИ (MONDINI) СИНДРОМ. Комбинированный врожденный порок развития.

Симптоматология: глухота вследствие аплазии костной и перепончатой улиток, атрезия хоан, аносмия вследствие отсутствия obligatory образований головного мозга, расщелина верхней губы и нёба, колобома, комбинированный порок сердца.

МОНЕЯ (MONEY) СИНДРОМ — см. *Элдриджа — Берлина — МакКьюсика синдром*.

МОРА (MOHR) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром УЛЗ; оро-фацио-дигитальный синдром, тип II.

Автор: Mohr O.L., норвежский врач. Синдром описан в 1941 г.

Симптоматология: дольчатый или расщепленный язык, высокое нёбо, расщепленные губы и нёбо, гипертелоризм, широкий корень носа, утолщенный или расщепленный кончик носа, аплазия средних резцов, гипоплазия нижней челюсти, тугоухость или глухота в связи с нарушением звукопроводения. Может сопровождаться экзематозными высыпаниями на коже, эпилептиформными судорогами.

Литература: Pfeiffer R.A., Majewski F., Mannkopf H. Das Syndrome von Mohr und Claussen // Klin. Paediat. — 1972. — Bd. 184. — S. 224—229.

МОРГАНЬИ (MORGAGNI) БОЛЕЗНЬ — см. *Морганьи синдром.*

МОРГАНЬИ (MORGAGNI) СИНДРОМ. Гиперостоз внутренней пластинки лобной кости, оксификация каменисто-клиновидной связки с образованием костного мостика над крышей ямки турецкого седла.

Синонимы: синдром внутреннего лобного гиперостоза, болезнь Морганьи, триада Морганьи, синдром Морганьи — Стюарта — Мореля, синдром Морганьи — Хеншена, фронтальный гиперостоз.

Автор: Morgagni Giovanni Battista, 1682—1771, итальянский анатом, хирург и патолог, Падуя. Синдром описан Morgagni в 1719 г. Название синдрома предложил Henschen в 1937 г.

Симптоматология: головокружение, шум в ушах, anosmia, парез

лицевого нерва, диплопия, амблиопия, эндокринные нарушения.

Литература: Ваюта Н.П., Грейсер А.Е. К диагностике и лечению синдрома Морганьи — Мореля-Стюарта // Матер. 8-й мед.-биол. конф. — Петрозаводск, 1975. — С. 104—105.

МОРГАНИ (MORGAGNI) ТРИАДА — см. *Морганьи синдром.*

МОРГАНИ — СТЮАРТА — МОРЕЛЯ (MORGAGNI — STEWART — MOREL) СИНДРОМ — см. *Морганьи синдром.*

МОРГАНИ — ХЕНШЕНА (MORGAGNI — HENSCHEN) СИНДРОМ — см. *Морганьи синдром.*

МОРКИО (MORQUIO) СИНДРОМ — см. *Мукополисахаридоз, тип IV.*

МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ — см. *Альберс-Шенберга синдром.*

МРАМОРНЫХ КОСТЕЙ БОЛЕЗНЬ — см. *Остеопетроз рецессивный.*

МОСТОМОЗЖЕЧКОВОГО УГЛА СИНДРОМ — см. *Кушинга синдром.*

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ, ТИП III.

Синоним: синдром Санфилиппо. Синдром описан в 1963 г. S. Sanphilippo.

Симптоматология: умственная отсталость, соматические проявления мукополисахаридоза, тугоухость, рентгенологически — значительное утолщение костей черепа.

Литература: Van de Kamp J.J.P., Niermeyer H.F., Fisura K., Giesberts M.A. Genetic heterogeneity and clinical variability in the Sanfilippo syndrome // Clin. Genet. — 1981. — V. 20. — P. 152—160.

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ, ТИП IV.

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синонимы: синдром Моркио; синдром Брайлсфорда. Синдром описан в 1929 г. L. Morcio и J. Braielsford.

Симптоматология: выраженное отставание в росте, прогрессирующие деформации позвоночника и грудины, короткая шея, тугоухость, дефицит галакто-6-сульфатазы.

Литература: Holzgreve W., Grobe H., Figura K. Morguio syndrome // Hum. Genet. — 1981. — V. 57. — P. 360—365.

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ, ТИП V.

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синоним: синдром Шейе. Синдром описан в 1962 г. H. Scheie.

Симптоматология: умеренное снижение роста, помутнение роговицы, кисти в виде «когтистой лапы», тугоухость.

Литература: Scheie H., Hambrick G.W., Barness L.A.A. Newly recognized forme fruste of Hurler's disease (gargoylism) // Am. J. Ophthalm. — 1962. — V. 53. — P. 753—769.

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ, ТИП VI.

— см. *Марото — Лами синдром.*

МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ, ТИП VII.

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синоним: болезнь Слая. Синдром описан в 1973 г. W. Sly.

Симптоматология: низкий рост, гепатоспленомегалия, гипертелоризм, запавшая переносица, вывернутые вперед ноздри.

Литература: Ноуме Н., Jones K.L., Higginbottom M.C., O'Brien J.S.

Presentation of mucopolysaccharidosis VII(b-glucuronidase deficiency) in infancy // J. Med. Genet. — 1981. — V. 18. — P. 237—239.

МУНЬЕ-КУНА (MOUNIER-KUHN) СИНДРОМ.

Врожденная трахеобронхомегалия в результате порока развития эластических и мышечных волокон.

Синонимы: идиопатическая мегатрахея, трахеобронхомегалия, трахеомегалия, трахиэктазия.

Автор: Mounier-Kuhn P., современный французский оториноларинголог, Лион. Синдром впервые описан Rokitansky, Czyhlarz в 1897 г., Kaufmann в 1929 г. Первое клиническое описание синдрома сделал Mounier-Kuhn в 1932 г.

Симптоматология: длительный кашель с гнойной мокротой, рецидивирующая пневмония, иногда спонтанный пневмоторакс. Аускультативно — синдромы хронического бронхита, бронхоэктазии или эмфизема легких. При бронхоскопии — патологически расширенный просвет трахеи и бронхов, втяжение задней спинки трахеи на вдохе. На рентгенограмме — бутылкообразное расширение трахеи. При бронхографии — бронхомегалия, бронхоэктазия. Заболевание выявляется в школьном возрасте в связи с длительным кашлем и нарастающей одышкой.

Литература: Бандалин Б.Н., Королук И.П. К рентгенодиагностике трахеобронхомегалии (синдром Мунье-Куна) // Вестник рентгенологии — 1967. — Вып. 5. — С. 96—99.

Нн

НАЖЕ (NAGER) АКРОФАЦИАЛЬНЫЙ ДИЗОСТОЗ — см. *Наже — Де Рейнье Синдром*.

НАЖЕ — ДЕ РЕЙНЬЕ (NAGER — DE REYNIER) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: нижнечелюстной дизостеоз; акрофациальный дизостеоз *Наже*.

Авторы: Nager Felix R., 1877—1959, швейцарский врач; De Reynier J.P., швейцарский врач. Синдром описан в 1948 г. совместно обоими авторами.

Симптоматология: дисплазия ушных раковин, косое расположение глазных щелей, гипоплазия ветви нижней челюсти, гипоплазия височно-нижнечелюстного сустава. Встречается односторонняя форма.

Литература: Weinbaum M., Russel L., Bixlex D. Autosomal dominant transmission of Nager acrofacial dysostosis // *Am. J. Hum. Genet.* — 1981. — V. 33. — P. 93.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ АПЛАЗИЯ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ — см. *Глянцманна — Риникера синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ АТАКСИЯ — см. *Фридрейха синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ БУЛЬБАРНАЯ АТРОФИЯ — см. *Норри — Варбурга синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ АНГИОМА — см. *Ослера синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ ЛОМКость КОСТЕЙ — см. *Лобштейна синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МУТИЛЯЦИОННАЯ КЕРАТОМА — см. *Фовинкеля синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ ПРОГРЕССИВНАЯ АРТРОФТАЛМОПАТИЯ — см. *Стиклера синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ СПИННОМОЗГОВАЯ АТАКСИЯ — см. *Фридрейха синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННОЕ ПРОДЛЕНИЕ QT — см. *Ервелла — Ланге-Нильсена синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННОЕ СКРЫТОЕ РАСЩЕПЛЕНИЕ ЛОБНОЙ КОСТИ — см. *Демайера синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИИ — см. *Ослера синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИДРОЗ — см. *Хельвег-Ларсена синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СЕМЕЙНЫЙ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ НЕФРИТ — см. *Олпорта синдром*.

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ ЧЕРЕПНОЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Крузона синдром*.

НЕВРАЛГИЯ БАРАБАННОГО СПЛЕТЕНИЯ — см. *Рейхерта синдром*.

НЕВРОМ СЛИЗИСТЫХ СИНДРОМ — см. *Эндокринная неоплазия множественная, тип III*.

НЕЙМАННА (NEUMANN) АФТОЗ — см. *Стивенса — Джонсона синдром*. Автор: Neumann J., 1832—1906, австрийский дерматолог.

НЕЙРО-ОФТАЛЬМО-ПИНЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ — см. *Франкль-Хохварта синдром*.

СИНДРОМЫ

НЕНСА (NANCE) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития среднего и внутреннего уха.

Автор: Nance Walter Elmore, род. 1933, американский генетик и терапевт.

Симптоматология: глухота по типу нарушения звукопроводения в связи с врожденной фиксацией основания стремени в среднем ухе, вестибулярные расстройства в связи с аномалиями развития внутреннего уха.

НЕПРАВИЛЬНАЯ ПОЛИНЕВРИТИФОРМНАЯ ГЕРЕДОПАТИЯ — см. *Рефсума синдром.*

НЕРРИ — БАРРЕ (NERI — BARRE) СИНДРОМ — см. *Барре — Льеу синдром.*

НЕСИФИЛИТИЧЕСКИЙ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ КЕРАТИТ — см. *Когана синдром.*

НЕСОВЕРШЕННЫЙ МЕДЛЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ — см. *Лобштейна синдром.*

НЕФРИТ НАСЛЕДСТВЕННЫЙ С ГЛУХОТОЙ — см. *Олпорта синдром.*

НЁБО-ГЛОТОЧНОГОРТАННАЯ ГЕМИПЛЕГИЯ — см. *Тапия синдром.*

НИГРЕМИЯ — см. *Тамуры — Такахаши синдром.*

НИЖНЕГО ГОРТАННОГО НЕРВА СИНДРОМ — см. *Возвратного нерва синдром.*

НИЖНЕЧЕЛЮСТНАЯ АРТРАЛГИЯ — см. *Костена синдром.*

НИЖНЕЧЕЛЮСТНОЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Наже — Де Рейнье синдром.*

НИЛЬСЕНА (NIELSEN) СИНДРОМ. Множественные врожденные пороки развития.

Синонимы: врожденная дистрофия короткой шеи, синдром Ульриха —

Нильсена. Синдром описан в 1934 г.

Симптоматология: аномалии развития ушных раковин, паралич лицевого нерва, двусторонние летательные перепонки шеи, косоглазие, птоз век, дискранция, гипоплазия нижней челюсти, лимфангизматический отек тыльных поверхностей кистей рук и стоп, син-, клин- или комптодактилия, контрактуры и перерастяжимость суставов, нарушения роста и окостенения, дефекты интеллекта.

Литература: Nielsen H. Hosp. tid. (Kpt.). — 1934. — V. 77. — P. 409—423.

НМС СИНДРОМ — см. *Глухота проводящая, гипертелоризм, микро-тия и лицевые расщелины.*

НОДУЛЛЯРНАЯ ЛИМФОМА — см. *Брилла — Симмерса синдром.*

НОДУЛЛЯРНАЯ ЛИМФОСАРКОМА — см. *Брилла — Симмерса синдром.*

НОККЕМАННА (NOCKEMANN) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития внутреннего уха и кожи.

Автор: Nockemann Paul Ferdinand, род. 1929, немецкий хирург.

Симптоматология: тугоухость или глухота, ладонный и подошвенный кератоз, бородавчатые утолщения на тыльных поверхностях кистей, локтей и коленей. Постепенно возникают круговые безболезненные борозды по средней части II, III, IV, V пальцев и около основания больших пальцев рук и ног. Заболевание проявляется в возрасте 2—4 лет.

Литература: Nockemann P.F. Erbliche Hornhautverdickung und Schur-

furchen an Fingern und Zehen und Innenohrschwerhörigkeit // Med. Welt. — 1961. — V. 56. — P. 1894—1900.

НОРРИ (NORRIE) БОЛЕЗНЬ — см. *Норри — Варбурга синдром.*

НОРРИ — ВАРБУРГА (NORRIE — WARBURG) СИНДРОМ. Врожденная опухоль сетчатой оболочки глаз и нарушение функции звукового анализатора.

Синонимы: врожденная псевдоглиома, синдром Гейне-Норри, глазушно-мозговая дегенерация, наследственная бульбарная атрофия, болезнь Норри.

Авторы: Norrie Gordon, род. 1855, датский офтальмолог; Warburg O., 1883—1970, немецкий врач. Синдром описан Norrie в 1927 г. Warburg дополнила описание в 1961 г.

Симптоматология: слепота, глухота, олигофрения, атрофия глазного яблока, дегенерация роговицы, андротропизм. На глазном дне — белые или желтоватые мембраны, удлиненные выросты реснитчатого тела.

Литература: Moriera-Filho C., Neustein J. A presumptive new variant of Norries disease // J. Med. Genet. — 1979. — V. 16. — P. 125—128.

НОСОРЕСНИЧНАЯ НЕВРАЛГИЯ — см. *Чарлина синдром.*

НОЯ — ЛАКСОВОЙ (NEU — LAXOVA) СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Авторы: Neu R.; Laxova R. Синдром описан в 1971 г. R. Neu.

Симптоматология: микроцефалия, гипертелоризм, широкая спинка носа, деформированные большие ушные раковины, короткая шея.

Литература: Laxova R., Ohdra P.T., Timothy J.A. A further example of a lethal autosomal recessive condition in sibs // J. Ment. Derect. Res. — 1972. — V. 16. — P. 139—143.

НУНАН (NOONAN) СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Синдром описан в 1928 г. S. Weissenberg.

Симптоматология: гипертелоризм, эпикант, микрогнатия, низко расположенные ушные раковины, складчатый завиток ушных раковин, расщелина язычка, широкая шея, вальгусная деформация локтевых суставов.

Литература: Opitz J., Pallister P. Brief lutorial note; the concept of «gonadal dysgenesis» // Am. J. Med. Genet. — 1979. — V. 4. — P. 333—343.

Оо

ОБОНЯТЕЛЬНОГО НЕРВА СИНДРОМ. Характеризуется поражением периферической части обонятельного анализатора.

Симптоматология: односторонняя гипосмия или anosmia; тактильная и вкусовые восприятия сохранены.

ОГРАНИЧЕННЫЙ ОТЕК КОЖИ — см. *Квинке синдром.*

ОЗНОБЛЕННАЯ ВОЛЧАНКА — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром.*

ОКАМЕНЕЛОСТЬ КОСТЕЙ — см. *Альберс-Шенберга синдром.*

ОКТАВУСКРИЗИС — см. *Лермуайе синдром.*

ОКУЛО-ДЕНТО-ДИГИТАЛЬНЫЙ

СИНДРОМ — см. *Глазо-зубо-дентальный синдром*.

ОКУЛО-МАНДИБУЛО-ФАЦИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ.

Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Синоним: синдром Халлермана — Штрайфа. Синдром описан в 1893 г. С. Andry.

Симптоматология: нанизм, врожденная катаракта, гипоплазия хрящей носа («птичье лицо»), очаговая атрофия кожи в области головы и носа, голубые склеры, косоглазие.

Литература: Steele R.W., Bass J.W. Hallermann-Streif syndrome. // Am. J. Dis. Child. — 1970. — V. 120. — P. 462—465.

ОЛПОРТА (ALPORT) СИНДРОМ.

Врожденные пороки развития внутреннего уха и почек.

Синонимы: синдром Дискинсона, наследственный семейный геморагический нефрит, нефрит наследственный с глухотой.

Автор: Alport A. Cecil, английский врач. Впервые в литературе сообщение о синдроме сделал Guthrie в 1902 г. Alport в 1927 г. обнаружил это сообщение и обнародовал.

Симптоматология: прогрессирующая тугоухость; прогрессирующая почечная недостаточность. Летальный исход в подростковом возрасте.

Литература: Игнатова М.С., Вельтищев Ю.С. Наследственные и врожденные нефропатии у детей. — Л., 1978; Bunge H. Fundus albigun-ctatus in Alport syndrome // Am. J. Ophthal. — 1966. — V. 62. — P. 360.

ОЛСОНА (OHLSON) СИНДРОМ.

Врожденные симптомы пороков развития уха, зрения и почек.

Автор: Ohlson Olaf, шведский офтальмолог.

Симптоматология: предрасположенность к рецидивирующим гнойным отитам, выраженная близорукость, хроническая нефропатия. В моче — протеинурия, интермиттирующая микрогематурия, гиперминоацидурия, увеличение содержания аланина, глутаминовой кислоты, гистидина.

ОЛЬФАКТОЭТМОИДОГИПОТАЛАМИЧЕСКАЯ ДИЗРАФИЯ — см.

Каллмена синдром.

OPD SYNDROME (англ.) — см. *Тейби синдром*.

ОПИЦА (ORITZ) ТРИГОНОЦЕФАЛИИ СИНДРОМ — см. «Ц» синдром.

ОПИЦА — ДЖОНСОНА — МАККРЕЙДА — СМИТА (ORITZ — JONSON — MCCREADIE — SMITH) СИНДРОМ — см. «L» синдром.

ОПИЦА — ФРИАСА (ORITZ — FRIAS) СИНДРОМ — см. *гипоспадиидисфагии синдром*.

Авторы: Opitz J., Frias J.

ОПОЯСЫВАЮЩИЙ ЛИШАЙ УША — см. *Ханта синдром*.

ОРБЕЛИ СИНДРОМ — см. 13q-хромосомы синдром.

ОРО-ФАЦИО-ДИГИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ, ТИП I — см. *Папийон — Леажа — Псома синдром*.

ОРО-ФАЦИО-ДИГИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ, ТИП II — см. *Мора синдром*.

ОСЛЕРА (OSLER) БОЛЕЗНЬ — см. *Ослера синдром*.

ОСЛЕРА (OSLER) СИНДРОМ. Множественные телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек.

СИНДРОМЫ

Синонимы: наследственная геморрагическая ангиома, наследственные геморрагические телеангиэктазии, болезнь Ослера, синдром Рандю — Вебера — Ослера, синдром Рандю — Ослера.

Автор: Osler William, 1849—1919, англо-американский терапевт, Балтимор-Оксфорд. Синдром описан Babington в 1865 г., Chiari в 1887 г., Rendu в 1896 г.

Симптоматология: телеангиэктазии на слизистой оболочке полости носа и частые носовые кровотечения, телеангиэктазии на губах, слизистой оболочке глотки, гортани, пищевода и трахеи, в связи с чем наблюдается кровохарканье, кровавая рвота. Нередко наблюдается гематурия.

Литература: Груздева К.В. О семейно-наследственной болезни Рандю-Ослера // Сборник трудов Респ. клин. б-цы (МЗ Кирг. ССР). — 1967. — Т. 2. — С. 69—73.

ОСТЕОГЕНЕЗ НЕСОВЕРШЕННЫЙ.

Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Симптоматология: повышенная ломкость костей, голубые склеры, отосклероз, желто-коричневые зубы, широкий лоб, выступающие виски.

Литература: Young J.D., Harper P.S. Recurrence risk in osteogenesis imperfecta // Lancet. — 1980. — V. 1. — P. 432.

ОСТЕОДИСПЛАЗИЯ. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Синоним: синдром Мельника — Нидлса. Синдром описан в 1966 г.

Симптоматология: генерализованная дисплазия костей, полные щеки, высокий лоб, микропатия,

большие ушные раковины, нарушения прикуса.

Литература: Vanek J., Losan F., Fabianova J. Osteodysplasie // Acta chir. orthop. traum. Cech. — 1976. — R. 43,1. 1—12.

ОСТЕОПЕТРОЗ ВРОЖДЕННЫЙ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ — см. *Остеопетроз рецессивный.*

ОСТЕОПЕТРОЗ РЕЦЕССИВНЫЙ.

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синонимы: болезнь мраморных костей, врожденный злокачественный остеопетроз, генерализованный остео-склероз.

Симптоматология: хрупкие твердые кости, микроцефалия, прогрессирующая глухота и слепота, гепатостеномегалия, анемия.

Литература: Loria-Cjres R., Que-sads-Calvo E., Cordero-Chaverri E. Osteo-petrosis in children; a report of 26 Cases // J. Pediat. — 1977. — V. 91. — P. 43—47.

ОТОСКЛЕРОЗ. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Симптоматология: постепенное развитие снижения слуха по звукопроводящему типу, звон, пульсация в ушах, иногда головокружение.

Литература: Schaap T., Gapany-Gapanavics B. The genetics of otosclerosis // Am. J. Hum. Genet. — 1978. — V. 30. — P. 59—64.

ОСТЕОСКЛЕРОЗ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ — см. *Остеопетроз рецессивный.*

ОСТЕОХОНДРОМЫШЕЧНАЯ ДИСТРОФИЯ — см. *Шварца синдром.*

ОСТРЫЙ ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ РЕТИКУЛОЭНДОТЕЛИОЗ НОВО-

- РОЖДЕННЫХ** — см. *Абта* — *Леттерера* — *Сиве синдром*.
ОТИКОДИНИЯ — см. *Меньера синдром*.
ОТИКОДИНОЗ — см. *Меньера синдром*.
ОТОГЕННАЯ ГИДРОЦЕФАЛИЯ — см. *Симмондса синдром*.
ОТОПАЛАТОДИГИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ — см. *Тейби синдром*.
ОФТАЛЬМОРИНОСТОМАТОГИРОЗ — см. *Крея* — *Леви синдром*.

Пп

- ПАЙЛА (PYLE) БОЛЕЗНЬ** — см. *Пайла синдром*.
ПАЙЛА (PYLE) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при черепно-метафизарной дисплазии.
Синонимы: синдром Бэкуина — Криды, краниометафизарная дисплазия, болезнь Пайла — Кона, болезнь Пайла, семейная метафизарная дисплазия.
Автор: Pyle J., 1894—1976, американский педиатр. Синдром описан С.А. Наманн в 1910 г. Е. Pyle в 1931 г. описал 3-летнего ребенка с данным синдромом. В 1937 г. Wakwin и Krida описали этого же ребенка и его недавно родившуюся сестру с аналогичным синдромом.
Симптоматология: затрудненное носовое дыхание, снижение пневматизации околоносовых пазух, снижение слуха по типу нарушения звукопроводения, снижение пневматизации сосцевидного отростка височной кости, своеобразное выражение лица с явлениями костной

слоновости, плоский и расширенный корень носа, метафизарная дисплазия трубчатых костей, утолщение поясничных позвонков. Может сопровождаться парезом лицевого нерва по периферическому типу, атрофией зрительного нерва, повышенной ломкостью костей.

Литература: Hamann C.A. Cleveland Med. J. — 1910. — V. 9. — P. 710.

ПАЙЛА — КОНА (PYLE — CONN) БОЛЕЗНЬ — см. *Пайла синдром*.
ПАЛЛИСТЕРА-W (PALLISTER-W) СИНДРОМ. Наследуется по X-сцепленному рецессивному типу.

Автор: Pallister P.D.

Симптоматология: умеренная умственная отсталость, судороги, тремор, широкий кончик носа, телекант, вальгусная деформация верхних конечностей.

Литература: Pallister P.D., Heermann J., Spranger J.W. The W syndrome // Birth. Defects. — 1974. — V. X(7). — P. 51—60.

ПАНСА (PANSE) СИНДРОМ. Врожденное сочетание синдрома Дауна (Дауна) и дизэнцефальноретинальной дегенерации.

Автор: Panse J.P., французский врач.

Симптоматология: тугоухость, монголоидные черты лица, олигофрения, ожирение, высокий рост (иногда карликовый), гипотрофия наружных половых органов, гемералопия, пигментный ретинит, аномалии черепа, поли- или синдактилия, перерастяжимость суставов.

ПАПИЙОН-ЛЕАЖА — ПСОМА (PAPILLON-LEAGE — PSAUME) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: оро-фацио-дигитальный синдром, тип I.

Авторы: Papillon-Leage M., французский стоматолог; Psaume Jean, французский стоматолог. Синдром описан в 1954 г.

Симптоматология: гипоплазия хрящей носа, дольчатый язык с укороченной уздечкой, расщепление верхней губы и нёба, гипертелоризм, пороки развития зубов с предрасположенностью к кариесу, тремор, задержка психического и физического развития, укорочение и утолщение длинных трубчатых костей, клино-, кампто-, полидактилия, алопеция, пойкилодермия.

Литература: Whelan D.T., Feldman W., Dost J. The oro-facial-digital syndrome // Clin. Genet. — 1975. — V. 8. — P. 205—212.

ПАРАМОНОВОЙ СИНДРОМ. Характеризуется головокружением при преддверной локализации ограниченного лабиринтита.

Синоним: преддверный лабиринтный синдром.

Автор: Е.А. Парамонова, советский оториноларинголог.

Симптоматология: невращательные головокружения, выражающиеся в ощущении опьянения, «толчка в сторону» при ходьбе, внезапных поворотах, резком подъеме с постели, мягкости земли под ногами или ее волнообразности, «уплывании» окружающих предметов вверх или вниз; в период приступа головокружение принимает вращательный характер в связи с одновременным раздражением зоны полукружных каналов.

Литература: Парамонова Е.А. Лабиринтные расстройства после

общеполостной операции уха. — Дис. докт. мед. наук. — М., 1980; Шустер М.А., Чумаков Ф.И. Отогенные (тимпаногенные) лабиринтиты. — М., 1990. — С. 4, 11.

ПАРАТРИГЕМИНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ — см. *Редера синдром*.

ПАТЕРСОНА (PATERSON) СИНДРОМ — см. *Гламмера — Винсона синдром*.

ПАТЕРСОНА — КЕЛЛИ (PATERSON — KELLY) СИНДРОМ — см. *Гламмера — Винсона синдром*.

ПАТЕРСОНА — КЕЛЛИ — ПЛАММЕРА — ВИНСОНА — ШЕГРЕНА (PATERSON — KELLY — PLUMMER — VINSON — SJOGREN) СИНДРОМ — см. *Гламмера — Винсона синдром*.

ПЕЛЛИЦИ (PELLIZZI) СИНДРОМ. Симптомокомплекс при опухоли гипофиза.

Синоним: преждевременная макрогенитосомия, центральная преждевременная возмужалость, эпифизарный синдром.

Симптоматология: тугоухость, атаксия, паралич глазных мышц, раннее половое созревание, андротропизм.

Литература: Pellizzi G.B. La syndrome epifisarici macrogemtosomia precoce // Riv. Ital. Neuropatol. Psychiat. — 1910. — № 3. — P. 193.

ПЕНДРЕДА (PENDRED) СИНДРОМ.

Тугоухость или глухота по типу нарушения звуковосприятия и нарушение функции щитовидной железы, которая не может полностью переводить йод в органические соединения.

Синоним: глухота врожденная нейросенсорная и зоб.

СИНДРОМЫ

Автор: Pendred Vaughan, 1869—1946, английский врач. Синдром описан в 1896 г.

Симптоматология: глухота, снижение вестибулярной возбудимости, постепенное развитие зоба, поздняя предрасположенность к раку щитовидной железы.

Литература: Illum P., Kiaer H.W., Hvidberg-Hansen J., Sondergaard G. Fifteen cases of Pendred's syndrome // Arch. Otolaryngol. — 1972. — V. 96. — P. 297—304.

ПЕРВИЧНЫЙ ЛИМФОЦИТОТИЗ — см. *Глянцманна — Риникера синдром*.

ПЕРВОЙ ЖАБЕРНОЙ ДУГИ СИНДРОМ — см. *Гемифациальная микросомия*.

ПЕРЕДНЕГО РЕШЕТЧАТОГО НЕРВА СИНДРОМ — см. *Чарлина синдром; Бенхама синдром*.

ПЕРРИ — РОМБЕРГА (PARRY — ROMBERG) СИНДРОМ. Наследуемый предположительно по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью комплекс аномалий развития.

Синонимы: лицевая гемиатрофия, прогрессирующая лицевая гемиатрофия, болезнь Ромберга, синдром Ромберга, трофоневроз Ромберга, прогрессирующая гемифациальная атрофия.

Авторы: Parry Caleb H., 1755—1822, английский врач; Romberg Moritz Heinrich, 1795—1873, немецкий терапевт. Синдром описан в 1825 г.

Симптоматология: западение виска, лба, щеки, подбородка на пораженной стороне с предшествующей атрофией кожи, подкожной клетчатки и мышц, атрофия половины языка, глотки и гортани; возможно

выпадение волос головы, бровей и ресниц на пораженной стороне.

Литература: Wartenberg R. Progressive facial hemiatrophy // Arch. Neurol. Psychiat. — 1945. — V. 54. — P. 75—96.

ПЕТАУ (ПАТАУ) СИНДРОМ. Множественные, довольно вариабельные. врожденные пороки развития при аутосомной трисомии хромосомной группы «Д».

Синонимы: синдром Бертолина — Петау, трисомия 13—15, синдром трисомии 13 хромосомы.

Автор: Patau Klaus, современный американский педиатр, Медисон. Синдром описан в 1960 г.

Симптоматология: глухота, пороки развития ушных раковин, краниоцефальные дисплазии, расщепление губ, нижней челюсти и неба, аплазия костей носа, аномалии глаз, пороки развития внутренних органов, аномалии развития кистей.

Литература: Geetz P. Patau syndrome // Csl. Pediat. — 1983. — T. 38, 1. 107.

ПИРИНГЕР (PIRINGER) ЛИМФАДЕНИТ — см. *Пирингера синдром*.

ПИРИНГЕР-КУХИНКИ (PIRINGER-KUCHINKA) СИНДРОМ — см. *Пирингера синдром*.

ПИРИНГЕР (PIRINGER) СИНДРОМ. Негнойный лимфаденит доброкачественного течения у больных с частыми ангинами и ревматоидными суставными симптомами.

Синонимы: лимфаденит Пирингер, синдром Пирингер-Кухинки, подострый шейно-затылочный лимфаденит.

СИНДРОМЫ

Автор: Piringer-Kuchinka Alexandra, род. 1912 г., австрийский патолог, Вена. Синдром описан в 1952 г.

Симптоматология: постепенное увеличение лимфатических узлов шеи и затылка до величины грецкого ореха с постепенным размягчением. Болей, подъемов температуры тела, нарушения общего состояния не наблюдается. В крови — значительное повышение количества бета и гамма глобулинов. В течение нескольких месяцев симптомы исчезают.

Литература: Lepprat J. Un nouveau syndrome familial associant doire et surdimutite // Press. med. — 1967. — V. 75. — P. 45.

ПЛАММЕРА — ВИНСОНА (PLUMMER— VINSON) СИНДРОМ. Атрофия слизистой оболочки полости рта, глотки, пищевода.

Синонимы: синдром Лулли, синдром Келли — Патерсона, синдром Патерсона, синдром Патерсона — Келли, синдром Патерсона — Келли — Пламмера — Винсона — Шегрена, сидеропеническая дисплазия, сидеропенический синдром.

Авторы: Plummer Henry Stanley, 1874—1937, американский терапевт, Рочестер; Porter Paisley, род. 1890, американский врач. Синдром описан Plummer в 1908 г., Vinson в 1919 г., Paterson в 1919 г., Kelly в 1919 г.

Симптоматология: поверхностный глоссит; дисфагия, трещины углов рта, дистрофия ногтей, себоррейный дерматит лица, трещины уголков глаз, блефарит, конъюнктивит, ослабление зрения в сумерках.

Литература: Plummer H.S. Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm). A report of ninety — one cases // J. Amer. Med. Ass. — 1912. — № 58. — P. 2013.

ПОДОСТРЫЙ ШЕЙНО-ЗАТЫЛОЧНЫЙ ЛИМФАДЕНИТ — см. *Пирингер синдром*.

ПОДЪЯЗЫЧНАЯ ФИБРОГРАНУЛЕМА — см. *Феде — Риги синдром*.

ПОЗВОНОЧНОГО НЕРВА СИНДРОМ — см. *Барре-Льеу синдром*.

ПОЗВОНОЧНОЙ АРТЕРИИ СИНДРОМ — см. *Барре-Льеу синдром*.

ПОЛИДИСТРОФИЧЕСКАЯ ОЛИГОФРЕНИЯ — см. *Санфилиппо синдром*.

ПОЛОВАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Каллмена синдром*.

ПОТТЕРА (POTTER) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: почечно-лицевая дисплазия, почечно-лицевой синдром, Cron-zon fruste.

Автор: Potter L. Edith Lonise, род. 1901, американский патолог, Чикаго. Синдром описан Coen в 1884 г., Potter описал в 1946 г.

Симптоматология: гипертелоризм, выступающий лобный бугор, расширенный корень носа, большие, глубоко расположенные, диспластичные, атипичной формы ушные раковины; старческое выражение лица; атрезия гортани, пищевода, прямой кишки, дис- или агенезия почек, аномалия развития мочевыводящих путей и половых органов, гипоплазия или агенезия частей легких, аномалии позвоночника и

конечностей. Летальный исход в первые часы жизни.

Литература: Potter L.E. Facial characteristic of infants with bilateral renal genesis // Amer. J. Obstetr.— 1946. — № 51. — P. 885.

ПОЧЕК, ГЕНИТАЛИЙ И СРЕДНЕГО УХА АНОМАЛИИ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Симптоматология: аномалии почек, атрезия влагалища, тугоухость; атрезия слухового прохода, отсутствие или деформация накопальни, клювовидный нос, низко расположенные маленькие ушные раковины.

Литература: Turner C. The second family with renal, vaginal and middle ear anomalies // J. Pediat. — 1979. — V. 76. — P. 641.

ПОЧЕЧНО-ЛИЦЕВАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Поттера синдром*.

ПОЧЕЧНО-ЛИЦЕВОЙ СИНДРОМ — см. *Поттера синдром*.

ПРЕДДВЕРНЫЙ ЛАБИРИНТНЫЙ СИНДРОМ — см. *Парамоновой синдром*.

ПРЕЖДЕВРЕМЕННАЯ МАКРОГЕНИТОСОМИЯ — см. *Пеллицци синдром*.

ПРОГЕРИЯ.

Синоним: синдром Гетчинсона — Гилфорда. Синдром описан в 1886 г. J. Hutchinson.

Симптоматология: низкий рост, уменьшенная лицевая часть черепа, небольшой, тонкий, клювовидный нос, экзофтальм, оттопыренные ушные раковины, тонкая, лоснящаяся кожа, отсутствие подкожного жирового слоя.

Литература: De Busk F.L. The Hutchinson — Gilford progeria syndrome

// J. Pediat. — 1972. — V. 80. — P. 697—724.

ПРОГЕРИЯ ВЗРОСЛЫХ — см. *Вернера синдром*.

ПРОГЕРОИДНЫЙ НАНИЗМ — см. *Кокейна синдром*.

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ЛИЦЕВАЯ ГЕМИАТРОФИЯ — см. *Перри-Ромберга синдром*.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ БУЛЬБАРНЫЙ ПАРАЛИЧ — см. *Дюшена синдром*.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ КАРДИОМИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЕНТИГИНОЗ — см. *Кейпюта — Римойна — Конигсмарка синдром*.

ПРОФУЗНЫЙ ЛЕНТИГИНОЗ — см. *Кейпюта — Римойна — Конигсмарка синдром*.

ПСЕВДО-КРУЗОНА (PSEUDOCROUZON) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: Crouzon fruste (фр.).

Автор: Crouzon Octave, 1874—1938, французский врач.

Симптоматология: тугоухость, изменения лицевого черепа, атрофия зрительного нерва, акромикрия, клинодактилия, маленькие, глубоко расположенные ушные раковины, высокое небо, недоразвитие ядер окостенения. Аномалии мозгового черепа слабо выражены.

ПСЕВДО-МАРФАНА (PSEUDOMAR-FAN) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: марфаноидный II синдром.

Автор: Marfan Antonin Bernard Jean, 1858—1942, французский педиатр. Париж.

Симптоматология: марфаноподобный внешний вид, множественные невриномы слизистых оболочек полости рта, носа, гортани, глаз.

СИНДРОМЫ

Иногда феохромоцитомы и рак щитовидной железы.

ПСЕВДОМЕМБРАНОЗНЫЙ КОНЪЮНКТИВИТ И СТОМАТИТ — см. *Баадера синдром*.

PTERYGIUM-SYNDROMUS (нем.) — см. *Бонневи — Ульриха синдром*.

ПТЕРИГОЛИМФАНГИЭКТАЗИЯ — см. *Бонневи — Ульриха синдром*.

ПУЗЫРЧАТЫЙ ФАРИНГИТ — см. *Захорского синдром*.

ПФАУНДЛЕРА — ХУРЛЕР (PFAUND-LER — HURLER) БОЛЕЗНЬ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром*.

ПФАУНДЛЕРА — ХУРЛЕР (PFAUND-LER — HURLER) СИНДРОМ. Относятся к группе энхондральных дизостозов.

Синонимы: гаргоилизм, дизостеотическая идиотия, липохондродистрофия, множественный энхондральный дизостеоз, множественный дизостеоз, болезнь Пфаундлера — Хурлер, болезнь Хурлер, полидистрофия Хурлер; синдром Хурлер, болезнь Хунтера — Хурлер, синдром Эллиса — Шелдона.

Авторы: Pfaundler Meinhard, 1872—1947, немецкий педиатр, Мюнхен. Hurler Gertrud, современный немецкий педиатр. Синдром описан Pfaundler в 1919—1920 гг. Ранее его описали Berkhan в 1907 г. и Hunter в 1917 г.

Симптоматология: большой череп, втянутый корень носа, толстые губы, короткая шея, тугоухость (глухота), низкий хриплый голос.

Литература: Харон Н.А. Случай гаргоилизма (болезнь Пфаундлера — Гурлер) // Вестник рентгенологии. — 1967. — № 3. — С. 93—96.

ПЬЕРА РОБЕНА (PIERRE ROBIN) СИНДРОМ — см. *Робена I синдром*.

ПЬЕТРАНТОНИ (PIETRANTONI) СИНДРОМ. Симптомокомплекс при опухолях, исходящих из верхнечелюстных пазух или решетчатой кости.

Автор: Pietrantonì Luigi, род. 1899, итальянский оториноларинголог. Синдром описан в 1948 г.

Симптоматология: невралгия в области иннервации тройничного нерва, ограниченные очаги гипо- и анестезии кожи и слизистой оболочки, которые зависят от локализации опухоли: основание верхнечелюстной пазухи — верхний альвеолярный отросток и преддверие ротовой полости; верхняя стенка верхнечелюстной пазухи — щека, верхняя губа, задний участок верхнего альвеолярного отростка, верхние коренные зубы; передние клетки решетчатой кости — внутренний угол глаза, верхняя треть носа, слизистая оболочка перегородки носа; задние клетки решетчатой кости — периорбитальная область, височная область, область скуловой кости, область уха.

Литература: Pietrantonì L. Arch. ital. otol. — 1948. — V. 59. — P. 105—108.

ПЮРИТИКА (PURETIC) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития при системном глаинозе.

Автор: Puretic S., английский дерматолог.

Симптоматология: гнойная инфекция ушей, полости носа, околоносовых пазух, глаз, кожи; деформация лица и челюстей; задержка роста, множественные подкожные

узлы, напоминающие склеродермию; болезненные контрактуры плечевого пояса и коленей, остеолит терминальных фаланг.

Рр

РАДУЖКИ КОЛОБОМА И АТРЕЗИЯ АНУСА.

Синоним: синдром «кошачьего глаза».

Симптоматология: двусторонняя колобома радужки, атрезия ануса, запавшая переносица, гипертелоризм, эпикант, деформация ушных раковин, преаурикулярные подвески, фистулы.

Литература: Schachenmann G., Schmid W., Fraccaro M. Chromosomes in coloboma and anal atresia // Lancet. — 1965. — V. 11. — P. 290.

РАЙЕРА (RAYER) ШЕЛУШЕНИЕ ЯЗЫКА — см. *Бержерона синдром*.

РАЙЛИ — ДЕЯ (RILEY — DAY) СИНДРОМ. Наследственная дисфункция вегетативной нервной системы.

Синонимы: семейная анатомическая дисфункция, семейная дизавтономия.

Авторы: Riley Conrad Milton, род. 1913 г., американский педиатр, Нью-Йорк; Day Richard Lawrence, род. 1905, американский врач. Синдром описан в 1949 г. обоими авторами совместно.

Симптоматология: гладкий язык, выраженное слюнотечение, эмоциональная лабильность, гипо- или арефлексия, уменьшение болевой чувствительности, неустойчивая

походка и головокружение при перемене положения.

Литература: Barta K., Jnglot-Bilska T. Zespol Rileyaya-Daya // Pediat. Pol. — V. 12. — P. 1405—1407.

РАМСЕЯ ХАНТА (RAMSAY HUNT) СИНДРОМ — см. *Ханта I синдром*.

РАНДЮ — ВЕБЕРА — ОСЛЕРА (RENDU — WEBER — OSLER) СИНДРОМ — см. *Ослера синдром*.

РАНДЮ — ОСЛЕРА (RENDU — OSLER) СИНДРОМ — см. *Ослера синдром*.

REVERSE GOURGEROT — SJOGREN SYNDROME (англ.) — см.

Крея — *Леви синдром*.

РЕДЕМЕКЕРА (RADEMACHER) БОЛЕЗНЬ — см. *Редемекера синдром*.

РЕДЕМЕКЕРА (RADEMACHER) СИНДРОМ. Гиперплазия лимфатических узлов, протеинемия, предрасположенность к гнойным инфекциям в связи с отсутствием иммуноглобулина «А».

Синоним: болезнь Редемекера.

Rademacher, фамилия больного. Синдром описан в 1962 г.

Симптоматология: хронические гнойные отиты, пиодермия, экзема, частые бронхиты и пневмонии, генерализованное увеличение лимфатических узлов, увеличение селезенки. Чаще всего больные погибают от одной из многочисленных инфекций.

Литература: Rademacher's disease. Am. J. Med. — 1962. — V. 32. — P. 80—95.

РЕДЕРА (RAEDER) СИНДРОМ.

Встречается при петрозите, травме черепа, распространяющейся на верхушку пирамиды, при метастазах опухоли в среднюю черепную

СИНДРОМЫ

ямку, аневризме внутренней сонной артерии.

Синонимы: паратригеминальный синдром, симпатический паратригеминальный синдром.

Автор: Raeder J.G., норвежский невропатолог. Синдром описан в 1918 г.

Симптоматология: односторонние головные боли, пульсирующая боль в глазу, гомолатеральный птоз, миоз, тошнота, рвота. Симптомы появляются по утрам.

Литература: Raeder J.G. Norsk. Mag. Laeg. — 1918. — V. 79. — P. 999.

РЕЙХЕРТА (REICHERT) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при невралгии барабанного нерва.

Синонимы: невралгия барабанного сплетения, tic douloureux nervi glosso-pharyngealis.

Автор: Reichert Frederick Leet, род. 1894, американский хирург, Сан-Франциско. Синдром описан в 1933 г.

Симптоматология: колющие и режущие боли в области наружного слухового прохода. Может сопровождаться болями в области сосцевидного отростка и односторонними болями лица.

Литература: Reichert F.L. Journal. A.M.A. — 1933. — V. 100. — P. 1744—1746.

РЕТИКУЛОГИСТИОЦИТОЗ НЕЛИПОИДНЫЙ — см. *Абта — Леттнера — Сиве синдром.*

РЕФЕТОВА (REFETOFF) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Рефетова — де Венда — де Грота.

Автор: Refetoff Samuel, американский терапевт.

Симптоматология: двусторонняя глухота, диффузный эутиреоидный зоб, остеодисгенез, «птичье лицо». В крови — увеличение йода, связанного с белком.

РЕФЕТОВА — ДЕ ВЕНДА — ДЕ ГРОТА (REFETOFF — DE WIND — DE GROUT) СИНДРОМ — см. *Рефетова синдром.*

REFRIGERATOON PALSU (англ.) — см. *Белла синдром.*

РЕФСУМА (REFSUM) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: неправильная полиневритическая гередопатия, болезнь Рефсума — Тибанта.

Автор: Refsum Sigvald Bernhard, род. 1907, норвежский невропатолог. Синдром описан в 1937 г.

Симптоматология: аносмия, тугоухость или глухота в связи с пороками развития внутреннего уха, атаксия, нистагм, атипический пигментный ретинит, полиневритические симптомы, паретические дисплазии локтевых, коленных и плечевых суставов, расстройства походки, патологическое положение стоп, изменение на ЭКГ, увеличение содержания белка в спинномозговой жидкости без увеличения цитоза.

Литература: Будай Р., Галактион-Ницеля О., Чуря Е. Болезнь Рефсума // Журнал невропатологии и психиатрии. — 1965. — Т. 65. — Вып. 8. — С. 1339—1142.

РЕФСУМА — ТИБАНТА (REFSUM — THIEBANT) БОЛЕЗНЬ — см. *Реф-сума синдром.*

РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ ПАРАЛИЧ ЛИЦЕВОГО НЕРВА — см. *Мелькерсона — Розенталя синдром*.

РИГЕЛЯ (RIEGEL) СИНДРОМ. Характеризуется двусторонним параличом гортани при раке щитовидной железы, трахеи, пищевода.

Автор: Riegel, 1843—1904, немецкий врач.

Симптоматология: афония, открытые голосовые складки; дыхание не нарушено.

РИГЕРА (RIEGER) СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Автор: Rieger H. Синдром описан в 1935 г.

Симптоматология: голубые склеры, аниридия, глаукома, широкая переносица, телекант, выступающая нижняя губа, деформация ушных раковин.

Литература: Jorgenson R., Levin L.S., Cross H.E. The Rieger syndrome // *Am. J. Med. Genet.* — 1978. — V. 2. — P. 307—318.

РИГИ (RIGA) АФТЫ — см. *Феде — Риги синдром*.

РИГИ (RIGA) ПАПИЛЛОМА — см. *Феде — Риги синдром*.

РИГИ — ФЕДЕ (RIGA — FEDE) СИНДРОМ — см. *Феде — Риги синдром*.

РИДА (REED) СИНДРОМ — см. *Ксеродерма и умственная отсталость*.

Автор: Reed W.

РИЧАРДСА — РАНДЛА (RICHARDS — RUNDLE) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Авторы: Richards B.J., американский врач, Rundle A.J., американский врач.

Симптоматология: глухота, атаксия, умственная отсталость, постепенная атрофия периферической мускулатуры, недоразвитие вторичных половых признаков. В моче — кетоацидурия.

Литература: Richards B.W., Rundle A.J. A familial hormonal disorder associated with mental deficiency, deaf mutism and ataxia // *J. Ment. Defic. Res.* — 1959. — V. 3. — P. 33—55.

РОБЕНА (ROBIN) СИНДРОМ. Врожденные пороки развития полости рта, языка, челюстей.

Синонимы: врожденная микрогнатия-глоссоптоз, синдром Пьера Робена.

Автор: Robin Pierre, 1867—1950, французский стоматолог, Париж. Синдром описан в 1929 г.

Симптоматология: явления стридора в связи с западением языка, расщепление нёба, гипоплазия нижней челюсти, микрогнатия, предрасположенность к рвоте. Могут быть приступы асфиксии в связи с западением языка и аспирацией пищи.

Литература: Rixler Christian J.C. Pierre Robin syndrome occurring in twounrelated sibships // *Brith Defects.* — 1971. — V. VIII(7). — P. 67—71.

РОБЕРТСА (ROBERTS) СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синоним: тетрафокомелия с расщелиной губы и нёба.

Автор: Roberts J. Синдром описан в 1919 г.

Симптоматология: тетрафокомелия, двусторонняя расщелина губы и нёба, гипертелоризм, птоз, микроцефалия, гипоплазия крыльев

СИНДРОМЫ

- носа, деформированные ушные раковины.
- Литература:* Zergollern L., Hitrec V. Four siblings with Robert's syndrome // Clin. Genet. — 1982. — V. 21. — P. 1—6.
- РОБИНОВА (ROBINOW) СИНДРОМ.** Наследуется по аутосомно-доминантному типу.
- Синоним:* синдром «лица плода». Автор: Robinow M. Синдром описан в 1969 г.
- Симптоматология:* макроцефалия, выступающий лоб, широкая переносица, гипертелоризм, эпикант, короткий нос с вывернутыми вперед ноздрями.
- Литература:* Seemanova E. Fetal face syndrome with mental retardation // Humangenetik. — 1974. — Bd. 23. — S. 79—81.
- РОБИНСОНА — МИЛЛЕРА — БЕНСИМОНА (ROBINSON — MILLER — BENSIMON) СИНДРОМ.** Комплекс врожденных пороков развития.
- Синонимы:* глухота и ониходистрофия, доминантная форма; робинсоновский тип; эктодермальная дис-плазия.
- Авторы:* Robinson Geoffrey C., канадский педиатр; Miller James R., канадский биолог; Bensimon Joseph R., канадский педиатр. Синдром описан в 1962 г.
- Симптоматология:* глухота, частичная анодонтия, конусообразные зубы, дисплазия ногтей, гипергидроз, синдактилия, полидактилия. В анализе пота — повышено содержание электролитов.
- Литература:* Robinson G., Miller J., Bensimon J. Familial ectodermal dysplasia with sensorineural deafness and other anomalies // Pediatrics. — 1962. — V. 30. — P. 797—802.
- РОБИНСОНОВСКИЙ ТИП** — см. Робинсона — Миллера — Бенсимона синдром.
- РОЗЕНБЕРГА — ЧУТОРИЕНА (ROSENBERG — CHUTORIAN) СИНДРОМ.** Комплекс врожденных пороков развития.
- Синоним:* синдром Тейлора — Розенберга — Чуториена.
- Авторы:* Rosenberg R.N., американский невропатолог; Chutorian A., американский врач.
- Симптоматология:* прогрессирующая тугоухость до полной глухоты. После 3-летнего возраста появляются нарушения походки и атрофия мускулатуры ног (постепенно атрофируется вся дистальная мускулатура конечностей). После 20 лет появляется прогрессирующая атрофия зрительного нерва. Интеллект не страдает.
- Литература:* Rosenberg R.N., Chutorian A. Familial poticoacoustic nerve degeneration and polyneuropathy // Neurology (Minneapolis). — 1967. — V. 17. — P. 827—832.
- РОЗЕНТАЛЯ — МЕЛЬКЕРСОНА (ROSENTHAL — MELKERSSON) СИНДРОМ** — см. Мелькерсона — Розенталя синдром.
- РОМБЕРГА (ROMBERG) БОЛЕЗНЬ** — см. Перри — Ромберга синдром.
- РОМБЕРГА (ROMBERG) СИНДРОМ** — см. Перри — Ромберга синдром.
- РОМБЕРГА (ROMBERG) ТРОФОНЕВРОЗ** — см. Перри — Ромберга синдром.
- РОССОЛИМО — МЕЛЬКЕРСОНА — РОЗЕНТАЛЯ (MELKERSSON — ROSENTHAL)** — см. Мелькерсона — Розенталя синдром.

РОСТОКСКИЙ ДЕГЕНЕРАТИВНЫЙ ТИП — см. *Ульриха — Фейхтингера синдром*.

РЕССЛЕ — УРБАХА — ВИТЕ (ROSS-LE — URBACH — WIETHE) ЛИПО-ПРОТЕИНОЗ — см. *Урбаха — Вите синдром*.

РОУЛИ (ROWLEY) СИНДРОМ — см. *Фурмена — Фурмена синдром*.

РУБИНШТЕЙНА — ТЕЙБИ (RUBINSTEIN — TAYBI) СИНДРОМ — см. *Тейби синдром*.

Авторы: Rubinstein J., американский врач; Taybe H., американский рентгенолог.

Сс

САРКОИДОЗ — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром*.

САНФИЛИППО (SANFILIPPO) СИНДРОМ. Своеобразный врожденный мукополисахаридоз.

Синонимы: мукополисахаридоз III, полидистрофическая олигофрения.
Автор: Sanfilippo Sylvester J., американский педиатр.

Симптоматология: нарушение слуха, умственная отсталость, широкая спинка носа, сросшиеся брови, предрасположенность к инфекциям верхних дыхательных путей, застывшая мимика, макроглоссия, утолщение костей черепа, задержка роста, патологические формы поясничных позвонков, увеличение печени. В моче — увеличение количества кислых мукополисахаридов.

Литература: Teller W., Bechtelsheimer H., Totovic V. Die Hepar-

tinsulfat-Mucopolysaccharidose (Sanfilippo) // Klin. Wschr. — 1967. — Bd. 45. — S. 497—504.

«СВИСТЯЩЕГО ЛИЦА» СИНДРОМ — см. *Кранио-карпо-тарзальная дисплазия*.

СЕЙПА — ЛОУРЕНСА (SEIPA — LAURENCE) СИНДРОМ — см. *Липодистрофия тотальная врожденная*.

Автор: Laurence R.

СЕККЕЛЯ (SECKEL) СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Синоним: карликовость с «птичьеголовостью».

Автор: Seckel H. Синдром описан в 1960 г.

Симптоматология: низкий рост, большой клювовидный нос, низко посаженные деформированные ушные раковины, ретрогнатия.

Литература: Bixler D., Antleu R.M. Microcephalic dwarfism in sisters // Birth. Defects. — 1974. — Orig. Art. Ser. 10(7). — P. 161—165.

СЕМЕЙНАЯ АНАТОМИЧЕСКАЯ ДИСФУНКЦИЯ — см. *Райли — Дея синдром*.

СЕМЕЙНАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ — см. *Минковского — Шоффара синдром*.

СЕМЕЙНАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА — см. *Минковского — Шоффара синдром*.

СЕМЕЙНАЯ ДИЗАВТОНОМИЯ — см. *Райли — Дея синдром*.

СЕМЕЙНАЯ МЕТАФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Пайла синдром*.

СЕМЕЙНАЯ НЕДОЛЕВАЯ ГОЛОПРОЗЕНЦЕФАЛИЯ — см. *Демайера синдром, Кундрата синдром*.

СЕМЕЙНАЯ ОТОФАЦИОЦЕРВИКАЛЬНАЯ ДИЗМОРФИЯ — см.

Фары — Хлупачковой — Хривнаковой синдром.

СЕМЕЙНЫЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ КОРТИКАЛЬНЫЙ ГИПЕРОСТОЗ — см. *Ван Бухеля синдром.*

СЕМЕЙНЫЙ ГИПЕРТЕЛОРИЗМ — см. *Грейга синдром.*

СЕРЖАНА (SERGENT) СИНДРОМ. Комбинированный паралич блуждающего нерва и шейных симпатических волокон у больных с верхушечным туберкулезом легких.

Синоним: диафрагмо-зрачковый синдром.

Автор: Sergent Emile, 1867—1943, французский терапевт.

Симптоматология: парез или паралич гортани, сужение зрачка на больной стороне.

СЕСТАНА (CESTAN) ПАРАЛИЧ — см. *Сестана — Шене синдром.*

СЕСТАНА — ШЕНЕ (CESTAN — CHENAIS) СИНДРОМ. Поражение цент-рального отдела пирамидных путей (двойного ядра и прилегающих к нему участков).

Синоним: паралич Сестана.

Авторы: Cestan Etienne Jacque Marie, Raumont, 1872—1932, французский невропатолог; Chenais L., сотрудник Cestan. Синдром описан в 1903 г. обоими авторами совместно.

Симптоматология: односторонний паралич мягкого нёба и мускулатуры гортани, контраматериальная гемиплегия и гемианестезия. Может сопровождаться миозом, птозом, энтофтальмом.

Литература: Cestan E.J., Chenais L. *Gaz. hop. (Paris).* — 1903. — V. 76. — P. 1229—1233.

СИДЕРОПЕНИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Пламмера — Винсона синдром.*

СИДЕРОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ — см. *Пламмера — Винсона синдром.*

СИКАРА (SICARD) СИНДРОМ. Симп-томокомплекс при невралгии языко-глоточного нерва.

Синонимы: синдром Вейсенберга — Сикара — Робино, идиопатическая язычно-глоточная невралгия, синдром Колле — Сикара, синдром Сикара — Робино.

Автор: Sicard Jean, 1873—1929, французский невропатолог, Париж. Синдром описан Weisenberg в 1910 г., Sicard и Robineau в 1920 г., Harris в 1921 г.

Симптоматология: остро возникающие приступы сильных болей на одной стороне мягкого нёба и в половине десны, которые возникают при глотании, приеме горячей и холодной пищи, при быстром разговоре, интенсивном жевании или зевании. Боли иррадируют во внутренние отделы уха, язык, в угол нижней челюсти, в область шеи. Продолжительность приступов до двух минут. В предприступном периоде могут наблюдаться ощущения глухоты или слюнотечения. Часто сопровождается расстройством вкуса в задней трети языка. В связи с сильными болями развивается страх приема пищи, громкой речи. Во время приступа может появляться сухой раздражающий кашель.

Литература: Sicard J., Robineau R. *Rev. neurol. (Paris).* — 1920. — V. 27. — P. 256—257.

СИКАРА — РОБИНО (SICARD — ROBINEAU) СИНДРОМ — см. *Сикара синдром*.

SICCA-SYNDROME (англ.) — см. *Шегрена синдром*.

СИМЕНСА (SIEMENS) СИНДРОМ — см. *Язассона — Левандовского синд-ром*.

СИММЕРСА (SUMMERS) СИНДРОМ — см. *Брилла — Симмерса синдром*.

СИММОНДСА (SIMMONDS) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при отогенной гидроцефалии.

Синоним: отогенная гидроцефалия. *Автор*: Simmonds Morris, 1855—1925, немецкий патолог, Гамбург.

Симптоматология: сильные головные боли, тошнота, рвота, парез отводящего нерва. В спинномозговой жидкости — повышенное давление; состав без патологии. Преимущественно болеют дети.

СИМПАТИЧЕСКИЙ ПАРАТРИГЕМИНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ — см. *Редера синдром*.

СИМФАЛАНГИЗМА-ГЛУХОТЫ СИНДРОМ — см. *Страсберджера — Хокинса — Элдриджа синдром*.

SYMPHALANGISM-HEARING LOSS SYNDROME (англ.) — см. *Страсберджера — Хокинса — Эльдриджа синдром*.

СИНДРОМ N. Синдром описан в 1974 г. R. Hess.

Симптоматология: долихоцефалия, высокий лоб, длинное узкое лицо, гипертелоризм, деформированные оттопыренные ушные раковины.

Литература: Hess R., Kaveggia E., Oritz J. The N syndrome, a «new» neultpie Congenital anomaly — mental retardation syndrome // Clin.

Genet. — 1974. — V. 6. — P. 237—246.

SYNDROME OF THE FIRST BRANCHIAL ARCH (англ.) — см. *Франсуа — Хострейта синдром*.

SYNDROMUS CRIDU CHAT (фр.) — см. *Лежена синдром*.

СИНОБРОНХИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ — см. *Синус-бронхиальный синдром*.

СИНОСТОМЫ МНОЖЕСТВЕННЫЕ И ПРОВОДЯЩАЯ ГЛУХОТА.

Синоним: синдром WL-симфалангии-брахидактилии.

Симптоматология: симфалангия, брахидактилия, отсутствие дистальной части пальцев, длинный выступающий нос, тугоухость за счет анкилоза стремени.

СИНУС-БРОНХИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ.

Синоним: синобронхиальный синдром.

Симптоматология: хронический синусит, осложненный хроническим бронхитом.

СИСТЕМНЫЙ ВРОЖДЕННЫЙ ОСТЕОПЕТРОЗ — см. *Альберс-Шенберга синдром*.

СКРАЙВЕРА — ШЕФЕРА — ЭФРОНА (SCRIVER — SCHAFFER — EFRON) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Авторы: Scriver Charles Robert, род. 1930, американский педиатр и генетик; Schaffer Irwin Arnold, род. 1928, американский педиатр и генетик; Efron M.L., американский врач.

Симптоматология: глухота; эпилепсия, провоцируемая ярким светом; гипоплазия почек. В крови — гематурия, повышенное выделение глицина и пролина.

Литература: Scriver C.R., Schafer I.A., Efron M.L. New renal tubular aminoacid transport system and a new hereditary disorder of aminoacid metabolism // Nature. — 1961. — V. 192 (4803). — P. 672—673.

СКУЛО-ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Вильдерванка синдром*.

СЛАДЕРА (SLUDER) БОЛЕЗНЬ — см. *Сладера синдром*.

СЛАДЕРА (SLUDER) НЕВРАЛГИЯ — см. *Сладера синдром*.

СЛАДЕРА (SLUDER) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при невралгии крылонёбного ганглия.

Синонимы: крылонёбный синдром, болезнь Сладера, невралгия Сладера, синдром Фрея.

Автор: Sluder Greenfield, 1865—1925, американский оториноларинголог, Сент-Луис. Синдром описан в 1908 г.

Симптоматология: раздражительное чихание, сильные боли в области внутреннего угла глаза, спинке носа, внутренних отделов полости носа, верхней челюсти, мягком небе, орбите иногда боли иррадируют в затылок и плечо. Односторонняя гиперсекреция слезной железы, гипостезия верхней десны, неба и стенки глотки. Заболевание возникает в результате поражения околоносовых пазух.

Литература: Cretan C., Morosan V., Stoenescu A. Nevraldie a nervului sfeno-palatin (sindrom Sluder) si orita // Oftalmologia. — 1966. — V. 2. — P. 159—162.

СЛАЯ (SLY) БОЛЕЗНЬ — см. *Мукополисахаридоз, тип VII*.

СЛЕЗНО-УШНО-ЗУБНО-ПАЛЬЦЕВОЙ СИНДРОМ — см. *СУЗП синдром*.

СЛЕЗНО-УШНО-ЛУЧЕ-ЗУБНОЙ СИНДРОМ — см. *СУЗП синдром*.

СМИТА — ЛЕМЛИ — ОПИЦА (SMITH — LEMLI — OPITZ) СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Авторы: Smith D.W., Lemli L., Opitz J.M. Синдром описан в 1964 г.

Симптоматология: микроцефалия, узкий лоб, деформированные и низко расположенные ушные раковины, короткий нос с широким кончиком и вывернутыми наружу ноздрями, расщелина нёба, низкий рост, умственная отсталость.

Литература: Smith D.W., Lemli L., Opitz J.M. A newly reconized Syndrome of Multiple congenital anomalies // J. Pediat. — 1964. — V. 64. — P. 210—217.

СМИТА — ТЕЙЛЕРА — ШАХЕНМАННА (SMITH — THEILER — SCHACHENMANN) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: мозгоребернонижнечелюстной синдром.

Авторы: Smith David W., род. 1921, американский педиатр; Theiler Karl, род. 1920, швейцарский анатом; Schachenmann Gertrud, швейцарский педиатр.

Симптоматология: дисплазия ушных раковин, гипоплазия хрящей трахеи, сочетающаяся с тяжелым стридорозным дыханием, предрасположенность к аспирации и инфекционным заболеваниям верхних дыхательных путей, гипоплазия нижней челюсти, западение языка, острое нёбо, расщепление мягкого

СИНДРОМЫ

нёба, гипоплазия или расщепление язычка, множественные дефекты ребер, косое расположение глазных щелей, умеренная микроцефалия, задержка общего развития, двусторонние летательные перепонки на шее, перерастяжимость кожи (больше в затылочной области), гипотония. Может сопровождаться дисплазией локтевого сустава и пороками развития стоп.

СОХАРА (SOHAR) СИНДРОМ.

Комп-лекс врожденных пороков развития.

Автор: Sohar Ezra, израильский терапевт.

Симптоматология: тугоухость по типу нарушения звукопроводения, появляющаяся в возрасте 10 лет; астенический или марфаноподобный внешний вид, умеренная близорукость. В крови — постоянно повышен остаточный азот, ускорена СОЭ. В моче — гипостенурия. Летальный исход наступает в связи с почечной недостаточностью.

СПУРВЕЯ (SPURWAY) СИНДРОМ

— см. *Ван дер Хуве синдром.*

SPCA DEFICIENCY (англ.) — см.

Александера синдром.

СРЕДИННОЙ РАСЩЕЛИНЫ ЛИЦА СИНДРОМ.

Синоним: фронтоназальная дисплазия. Синдром описан в 1967 г. W. De Myer.

Симптоматология: гипертелоризм и дефекты срединных структур черепа, клиновидный рост волос на лбу, расщелины носа, отсутствие крыльев носа, деформация глазниц, преаурикулярные подвески, низко расположенные ушные раковины, кон-дуктивная тугоухость.

Литература: Reich E.W., Wishnick M.M., McCarthy J.G., Cox R.P. A clinical investigation into the etiology of frontonasal dysplasia // Am. J. Hum. Genet. — 1981. — V. 33. — P. 88A.

СТИВЕНСА — ДЖОНСОНА (STEVENS — JOHNSON) СИНДРОМ.

Лекарственная аллергия кожи и слизистых оболочек.

Синонимы: большая эксудативная многообразная эритема, генерализованный афтоз, инфекционный дерматостоматофтальмит, афтоз Неймана, синдром Фисингера — Рандю.

Авторы: Stevens Albert Mason, 1884—1945, американский педиатр; Johnson Frank Craig, 1894—1934, американский педиатр. Синдром описан в 1922 г. обоими авторами совместно.

Симптоматология: конъюнктивит, язвы роговицы, афтозный стоматит, буллезно-язвенный фарингит, некротический эзофагит, поражение гортани, носа, пятнистая сыпь на коже лица, голених, предплечьях.

Литература: Новладский В.Л., Гольдин Я.Л. Синдром Стивенса-Джонсона // Здравоохранение Белоруссии. — 1977. — № 3. — С. 72—73; Nazif M.M., Ranalli D.N. Stevens — Johnson syndrome // Oral. Surg. — 1982. — № 3. — P. 263—266; Sapiro C.M., Fisenberg E. Siogrens syndrome (Sicca Complex) // Oral. Surg. — 1978. — № 4. — P. 591—599.

СТИКЛЕРА (STICKLER) СИНДРОМ.

Комплекса врожденных пороков развития.

СИНДРОМЫ

Синоним: наследственная прогрессивная артрофальмопатия.

Автор: Stickler G.B., американский врач.

Симптоматология: тугоухость или глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха, гнойные средние отиты, выраженная близорукость, дегенеративные изменения в сетчатке, вторичная глаукома, хронический увеит, кератопатия, сморщивание глазного яблока. Может сопровождаться расщеплением челюсти. После 30 лет развивается тяжелая артропатия тазобедренных, коленных и голеностопных суставов.

Литература: Stickler G.B., Pugh D.G. Hereditary progressive arthropathopathy. — II. Additional observation in vertebral anomalies, a hearing defect and a report of a similar case // *May Clin. Proc.* — 1967. — V. 42. — P. 495—500.

СТРАСБЕРДЖЕРА — ХОКИНСА — ЭЛДРИДЖА (STRASBURGER — HAWKINS — ELDRIDGE) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: синдром симфалангизма — глухоты, symphalandism — hearing loss syndrome.

Авторы: Strasburger A.K., американский генетик; Hawkins Morris J.R., род. 1944, американский генетик; Eldridge Roswell, род. 1934, американский генетик.

Симптоматология: прогрессирующая тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха, симметричная симфалангия проксимальных фаланг всех пальцев кистей и стоп, аплазия ногтей, шиловидного отростка лучевой кости;

может сопровождаться синдактилией, сходящимся косоглазием, близорукостью.

СУБХРОНИЧЕСКАЯ УВЕОПАРОТИВНАЯ ЛИХОРАДКА — см. *Хеерфордта синдром.*

СУБРОХРОНИЧЕСКИЙ ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛИТ — см. *Шильдера синдром.*

СУДАНОФИЛЬНЫЙ СКЛЕРОЗ МОЗГА — см. *Шильдера синдром.*

СУДАНОФИЛЬНЫЙ ЦЕРЕБРОСКЛЕРОЗ — см. *Шильдера синдром.*

СУЗП (LADD) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития носослезных протоков, ушей, зубов, пальцев.

Синонимы: слезно-ушно-зубно-пальцевой синдром, слезно-ушно-луче-зубной синдром, синдром СУЛЗ. LADD — аббревиатура латинских слов Lacrima (слеза), anricula (ухо), dens (Зуб), digitalis (палец).

Симптоматология: тугоухость, воронкообразные ушные раковины, гипоплазия или аплазия слезных точек с атрезией носослезных протоков, пробкообразные боковые верхние резцы и дисплазия зубной эмали, клинодактилия пятых пальцев рук, удвоенные дистальные фаланги больших пальцев рук и синдактилия.

СУЛЗ (LARD) СИНДРОМ — см. *СУЗП синдром.*

СУЛЬФАТИДЛИПОИДОЗ — см. *Гринфильда синдром.*

СУРДОЭКРАДИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ — см. *Ервелла — Ланге-Нильсена синдром.*

СУХОЙ КЕРАТОКОНЫЮНКТИВИТ — см. *Шегрена синдром.*

СФЕРОЦИТОТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ
— см. *Минковского — Шоффара синдром*.

XXXV-SYNDROME (англ.) — см. *Жозефа синдром*.

Tm

ТАМУРЫ — ТАКАХАШИ (TAMURA — TAKAHASHI) БОЛЕЗНЬ — см. *Тамуры — Такахашаи синдром*.

ТАМУРЫ — ТАКАХАШИ (TAMURA — TAKAHASHI) СИНДРОМ. Врожденная темная окраска слизистых оболочек в связи с аномальной структурой гема, входящего в состав гемоглобина крови.

Синонимы: нигремия, болезнь Тамуры — Такахашаи, blood disease.

Авторы: Tamura Arika, японский врач; Takahashi Mataro, японский врач.

ТАПИА (TAPIA) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при поражении продолговатого мозга в каудальной части.

Синонимы: нёбно-глоточногортанная гемиплегия, синдром дивгательно-подъязычного ядра.

Автор: Tapia Antonio Garcia, 1875—1950, испанский оториноларинголог. Синдром описан в 1905 г.

Симптоматология: односторонний паралич нёба, глотки, гортани, паралич и атрофия языка.

Литература: Tapia A.G. Siglo med. (Madrid). — 1905. — V. 52. — P. 211—213.

ТЕЙБИ (TAUBI) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синонимы: отопалатодигитальный синдром, синдром УНТ, синдром Рубинштейна — Тейби, ORD syndrome.

Автор: Taybi Hooshaug, род. 1919 г., американский рентгенолог. Синдром описан в 1962 г.

Симптоматология: тугоухость или глухота в связи с пороками развития внутреннего уха; небольшая или полностью отсутствует пневматизация околоносовых пазух, широкая спинка носа; маленький рост, дис-плазия ушных раковин, косое расположение глазных щелей, аномалии расположения зубов, расщепленное высокое небо, увеличенный череп с выдающимся лбом и затылком, низкий рост, задержка умственного развития, гипертелоризм, диспластическая грудная клетка, тугоподвижность в локтевых суставах, дисплазия костей и стоп, брахимегалодактилия, клинодактилия, частичная синдактилия, гипоплазия ногтей больших пальцев ног, выраженный андротропизм.

Литература: Kaloustian V., Afifi A.K., Sinno A.A., Mire J. The Rubinstein-Taubi syndrome: clinical and muscle electron microscopic study // Am. J. Dis. Child. — 1972. — V. 124. — P. 897—902; Rubinstein J., Taubi H. Broad thumbs and toes and facial abnormalities // Am. J. Dis. Child. — 1963. — V. 105. — P. 588—608.

ТЕЙЛОРА — РОЗЕНБЕРГА — ЧУТО-РИЕНА (TAYLOR — ROSENBERG — SHUTORIAN) СИНДРОМ — см. *Розенберга — Чуториена синдром*.

ТЕЛЕАНГИЭКТАТИЧЕСКАЯ АТАКСИЯ — см. *Луи-Бара синдром*.

TIC DOULOUREUX NERVI GLOSSOPHA — RYNGEALIS (фр.-лат.)
— см. *Рейхерта синдром*.

ТОМСОНА (THOMSON) СИНДРОМ
— см. *Франческетти синдром*.

Автор: Thomson A.

ТЕТРАФОКОМЕЛИЯ С РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЁБА — см. *Роберт-са синдром*.

ТИММЕ (TIMME) СИНДРОМ. Симптомы недостаточности вилочковой железы, надпочечников и гипофиза.

Автор: Timme Walter, род. 1874 г., американский врач.

Симптоматология: увеличение нёбных и носоглоточной миндалин, кровотечение из носа; усталость, головные боли, снижение артериального давления; задержка роста, недостаточное оволосение бровей, ресниц, подмышечных впадин, предрасположенность к кровоизлияниям в кожу, задержка прорезывания зубов, гипогликемия, цианоз конечностей, недержание мочи. Рентгенологически — уменьшение объема турецкого седла. Позднее развивается генитальный инфантилизм, повышается кислотность желудочного сока, появляются симптомы акромегалии и медленно развивается слабоумие.

ТИМУСА АГЕНЕЗИЯ.

Синонимы: синдром Ди Джорджи.

Симптоматология: гипертелоризм, антимонголоидный разрез глазных щелей, низко расположенные ушные раковины, гипокальциемические судороги; на рентгенограмме — отсутствие вилочковой железы.

Литература: Di George A.M. Congenital absence of the thymus and its immunologic consequences //

Immunologic Deficiency Diseases. — New York, 1968. — P. 116—123.

ТИЦА (TIETZ) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Автор: Tietz Walter, американский педиатр.

Симптоматология: глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха; общий альбинизм, светлоголубые зрачки, нистагм, гипоплазия бровей, фотофобия.

ТОНЗИЛЛОКАРДИАЛЬНЫЙ СИНДРОМ.

Симптоматология: хронический тонзиллит, симптомы миокардиодистрофии.

ТОРНВАЛЬДА (THORNWALDT) СИНДРОМ. Хроническое воспаление глоточного кармана в результате образования в нем кисты со слизистым или гнойным содержанием.

Автор: Thornwaldt G.L., 1843—1910, немецкий врач. Синдром описан в 1885 г.

Симптоматология: затруднение носового дыхания, слизистые или гнойные выделения из носоглотки, неприятный запах изо рта, головная боль (чаще в затылочной области).

ТРАХЕОБРОХОМЕГАЛИЯ — см. *Мунье-Куна синдром*.

ТРАХЕОМЕГАЛИЯ — см. *Мунье-Куна синдром*.

ТРАХИЭКТАЗИЯ — см. *Мунье-Куна синдром*.

ТРИСОМИЯ 10 — см. *Кокейна синдром*.

ТРИСОМИЯ 13—15 — см. *Петая синдром*.

ТРИСОМИИ 17—18 СИНДРОМ — см. *Эдвардса синдром*.

ТРИСОМИИ 18 СИНДРОМ — см. *Эдвардса синдром.*

ТРИХО-РИНО-АУРИКУЛОФАЛАНГЕАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ЭКЗОСТАЗАМИ — см. *Трихо-рино-фалангеальная дисплазия, тип II.*

ТРИХО-РИНО-ФАЛАНГЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ, ТИП II. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

Симптоматология: отставание в росте, грушевидный нос, оттопыренные ушные раковины, микрогнатия, редкие волосы, деформация проксимальных межфаланговых суставов, расширение средних межфаланговых суставов с образованием конических эпифизов.

Литература: Бочкова Д.Н., Кузьмина Н.Н. Трихо-рино-фалангеальный синдром у девочки с пролансом митрального клапана // Педиатрия. — 1979. — № 8. — С. 65—66.

ТРИХО-РИНО-ФАЛАНГЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ, ТИП II.

Синонимы: синдром Лангера — Гидиона; трихо-рино-аурикулофалангеальная дисплазия с множественными экзостозами, акродисплазия с экзостозами.

Симптоматология: длинный грушевидный нос, большие оттопыренные ушные раковины, гиперплазия нижней челюсти, умственная отсталость, задержка речевого развития, множественные хрящевые экзостозы, приводящие к асимметричному росту конечностей, конические эпифизы с клинобрахидактилией.

Литература: Zabel B., Baumann W. Langer — Giedion syndrome with interstitial 8q-deletion // Am. J. Med.

Genet. — 1982. — V. 11. — P. 353—358.

ТРИЧЕР КОЛЛИНС (TREASHER COLLINS) СИНДРОМ — см. *Франческетти синдром.*

ТРОМБОЗА ПОПЕРЕЧНОГО И СИГМОВИДНОГО СИНУСА СИНДРОМ.

Симптоматология: отек мягких тканей на шее в области яремной вены и сосцевидного отростка, застойный сосок на стороне тромбоза, болезненность при повороте головы.

ТРОТТЕРА (TROTTER) СИНДРОМ.

Комплекс симптомов при небольших опухолях в носоглотке.

Синоним: триада Троттера.

Автор: Trotter Wilfred, 1872—1939, английский хирург. Синдром описан в 1911 г.

Симптоматология: односторонняя боль в нижней челюсти, языке, узе; односторонняя тугоухость или глухота; односторонний парез или паралич мягкого нёба. В поздние стадии появляется тризм, припухание околоушной железы.

Литература: Trotter W. Brit. Med. J. — 1911. — V. 2. — P. 1057.

ТРОТТЕРА (TROTTER) ТРИАДА — см. *Троттера синдром.*

ТЮРПЕНА (TURPIN) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных пороков развития.

Автор: Turpin Raymond Alexandre, род. 1895 г., французский педиатр и генетик, Париж. Синдром описан в 1949 г.

Литература: Turpin R., Cany J. Arch. franc. pediatr. — 1956. — V. 13. — P. 1—23.

Уу

УВЕОЭНЦЕФАЛИТ — см. *Харада синдром.*

УДЛИНЕНИЕ ВНУТРЕННЕГО КАНАЛЬЦА С ВНУТРЕННИМ АНКЛОБЛЕФАРОНОМ — см. *Клейна — Варденбурга синдром.*

УЗЛОВАТЫЙ ТУБЕРКУЛЕЗ — см. *Бенье — Бека — Шауманна синдром.*

УИЛЬЯМСА — КЭМПБЕЛЛА (WILLIAMS — CAMPBELL) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Авторы: Williams Howard, английский педиатр; Campbell Peter Nelson, род. 1921 г., английский педиатр.

Симптоматология: отсутствие или недоразвитие хрящей трахеи и бронхов, генерализованные бронхоэктазы, влажный кашель, периодические подъемы температуры тела. Аускультативно-множественные влажные хрипы и крепитация. Позднее развивается деформация грудной клетки, пневмофиброз, эмфизема, закупорка дыхательных путей со спадением частей легкого.

УИНТЕРА (WINTER) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Уинтера — Кона-Меллмана — Вагнера.

Автор: Winter Jeremy Stephen Drummond, род. 1937, американский педиатр и эндокринолог.

Симптоматология: тугоухость в связи с аномалиями развития

внутреннего уха, стеноз наружного слухового прохода, аномалии развития ушных раковин, маленький, острый нос, микрогнатия, одно- или двусторонняя аплазия почек, мочеточников, аплазия или атрезия влагалища, гипоплазия матки, яичников и яйцеводов, гинекотропизм.

УИНТЕРА — КОНА — МЕЛЛМАНА — ВАГНЕРА (WINTER — KONN-MELLMAN — WAGNER) СИНДРОМ — см. *Уинтера синдром.*

УЛЗ (OFD) СИНДРОМ — см. *Мора синдром. У — ухо, Л — лицо, З — зубы.*

УЛЬРИХА — БОННЕВИ (ULLRICH — BONNEVIE) СИНДРОМ — см. *Бон-неви — Ульриха синдром.*

УЛЬРИХА — НИЛЬСЕНА (ULLRICH — NIELSEN) СИНДРОМ — см. *Нильсена синдром.*

УЛЬРИХА — ФЕЙХТИГЕРА (ULLRICH — FEICHTIGER) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития.

Синоним: дискрания-пиго-фалангия, Ростокский дегенеративный тип.

Авторы: Ullrich Otto, 1894—1957, немецкий педиатр, Бонн; Feichtiger, сотрудник Ullrich в Ростке. Синдром описан в 1943 г.

Симптоматология: деформированные ушные раковины, запавший корень носа, маскообразное лицо, узкие глазные щели, выпуклый лоб, большой рост, микрогения, расщепление нёба, микрофтальмия, помутнение роговицы, глухота, полидактилия, дисгенитализм. Может сопровождаться пороком сердца, кистозной почкой, деформацией стоп.

Литература: Feichtiger. Ein neuer typischer, vorwiegend die Akren betref-

СИНДРОМЫ

fernder Fehlbildungskomplex. Med. diss. Rostock. — 1943.

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ И КОСТНО-ХРЯЩЕВЫЕ АНОМАЛИИ. — см. *Коффина — Лоури синдром*.

УНП (ОРД) СИНДРОМ — см. *Тейби синдром*. У — ухо, Н — небо, П — палец.

УОКСА (WOKS) СИНДРОМ. Наследственное поражение эндокринных и слизистых желез пищеварительного и дыхательного трактов.

Симптоматология: деформирующий полипоз носа, муковисцидоз, повышенное отделение слизи с изменением ее вязкости.

УРБАХА — ВИТЕ (URBACH — WIE-THE) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при нарушении обмена веществ с отложением липопротеинов в коже и слизистых оболочках.

Синонимы: кожный и слизистый гиалиноз, липопротеиноз Рёссле — Урбаха — Вите.

Авторы: Urbach Erich, 1893—1946, австрийский аллерголог и дерматолог; Wiethe Camillo, 1883—1949, австрийский оториноларинголог, Вена. Синдром описан Wiethe в 1924 г., Urbach в 1928 г. и Rцssle в 1927 г.

Симптоматология: стойкая охриплость с грудного возраста, довольно плотные желтоватые отложения в слизистых оболочках гортани, голосовых складках, языке, на лице, щеках, красной кайме губ; сохранение молочных зубов, аплазия или гипоплазия боковых верхних резцов, расстройство белкового, жирового и углеводного обмена. Может сопровождаться макрохейлией и макроглоссией, расстройствами

движения и углублением рельефа слизистых оболочек пищевода и желудка; ускоренная СОЭ.

Литература: Wiethe C. Zschr. Hals.— № 9. — Ohren. — 1933. — Bd. 32. — S. 342.

УХО-ЧЕЛЮСТНОЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Франсуа — Хострейта синдром*.

УЦМАНА — ФАРБЕРА (UZMAN — FARBER) СИНДРОМ — см. *Фарбера синдром*.

Фф

«Ф» («F») СИНДРОМ. Комплекс множественных пороков развития. «F» — начальная буква фамилии больного, у которого впервые было описано заболевание.

Симптоматология: тугоухость в связи с аномалиями развития среднего уха, грушевидный нос, широкий язычок, «куриная грудь», кожная и костная синдактилии между I и II пальцами рук и ног.

ФАНКОНИ — АЛЬБЕРТИНИ — ЦЕЛЬВЕГЕРА (FANCONI — ALBERTINI — ZELLWEGER) СИНДРОМ. Комплекс врожденных пороков развития, своеобразное остеопатическо-ацидотическое нарушение обмена веществ с явлениями псевдо-рахита. Вид ребенка довольно характерный.

Синоним: ацидотическая псевдорихитическая остеопатия.

Авторы: Fanconi Guido, 1882—1973, швейцарский педиатр, Цюрих; Albertini Ambrosius, 1894—1971, швейцарский патолог, Цюрих;

СИНДРОМЫ

Zellweger Hans U., род. 1909, швейцарский педиатр.

Симптоматология: дисплазия ушных раковин, глубокий и широкий угол носа, сужение носовых ходов, озена, постоянно открытый рот, выступающие лобные бугры, эпикант, узкие глазные щели, выступающая нижняя челюсть, карликовый рост, короткая шея. На рентгенограмме — изменения, напоминающие рахит. В крови — гипопротеинемия, гипокальциемия, уменьшение резервной щелочности. В моче — альбуминурия, лейкоцитурия, цилиндрурия, перемежающаяся аминоацидурия. В спинномозговой жидкости — повышенное содержание белка, положительная реакция с коллоидным золотом. Витамин «Д» в больших количествах дает положительный эффект со стороны крови, мочи, спинномозговой жидкости и в отношении обызвествления костей.

Литература: Fanconi G. Helv. paediat. Acta. — 1948. — V. 2. — P. 95.

ФАРБЕРА (FARBER) БОЛЕЗНЬ — см. *Фарбера синдром*.

ФАРБЕРА (FARBER) СИНДРОМ. Врожденный, диссеминированный, злокачественный по течению липогранулематоз.

Синоним: диссеминированный липогранулематоз, синдром Уцмана — Фарбера, болезнь Фарбера.

Автор: Farber Sidney, 1903—1973, американский педиатр, Бостон. Синдром описан в 1947—1952 г.

Симптоматология: одышка, затрудненное дыхание и глотание в связи с ростом гранулем в гортани, гортаноглотке и глотке; охриплость; множественные перлартикулярные

и суставные припухлости; множественные надкожные гранулемы; множественные очаги деструкции скелета; увеличение печени. Летальный исход на первом или втором году жизни.

Литература: Farber S.A. Lipoid Metabolic Disorder Disseminated «Lipogranulomatosis», a Syndrome with Similarities to and Important Difference from Niemann-Rick and Hand-Schuller-Christian Disease // Am. J. Dis. Child. — 1952. — V. 84. — P. 499.

ФАРЫ — ХЛУПАЧКОВОЙ — ХРИВПАКОВОЙ (FARA — CHLUPACKOVA — HRIVNAKOVA) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития наружного, среднего и внутреннего уха.

Синоним: семейная отофациоцервикальная дизморфия.

Авторы: Fara M., чехословацкий челюстно-лицевой хирург; Chlupackova V., чехословацкий врач; Hrivnakova J., чехословацкий врач.

Симптоматология: тугоухость, аномалии ушной раковины. На аудиограмме — снижение воздушной и костной проводимости звука.

Литература: Fara M., Chlupackova V., Hrivnakova J. Dismorphia otofaciocervicalis familiaris // Acta Chir. Plast. — 1967. — V. 9. — P. 255—268.

ФАЦИО-КАРДИОМИЕЛИЧЕСКАЯ ДИСПАЗИЯ. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Синдром описан в 1974 г. J. Cantu.

Симптоматология: эпикант, гипертелоризм, микростомия, микрогнатия, микроглоссия, деформированные ушные раковины (большая мочка, маленький завиток), низкий

СИНДРОМЫ

рост, гипоплазия лучевой и локтевой костей.

Литература: Cantu J.M., Hernandez A., Ramirez J. Lethal facio-cardiomelic dysplasia: a new autosomal recessive disorder // *Birth Defects, Orig. Art. Ser.* — 1975. — V. XI(5). — P. 91—98.

ФАЦИО-ОКУЛО-АКУСТИКО-РЕНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ — см. ЛГСП синдром.

ФЕГЕЛЕРА (FEGELER) СИНДРОМ. Симптомы раздражения крылонёбного узла.

Синоним: клиновидно-нёбный синдром, крылонебный синдром.

Автор: Fegeler Ferdinand, род. 1920 г., немецкий дерматовенеролог, Гамбург. Синдром впервые описан в 1949 г.

Симптоматология: тупая боль в верхней челюсти; односторонняя гиперсекреция слизистой оболочки полости носа; слезотечение на пораженной стороне; одностороннее припухание лица, исходящее от внутреннего угла глаза; интермиттирующая эритема лица; односторонняя парестезия рогавицы и кожи лица.

Литература: Fegeler F. *Arch. Dermat. u. Syph.* — 1949. — V. 188. — P. 416—422.

ФЕДЕ (FEDE) БОЛЕЗНЬ — см. Феде — Риги синдром.

ФЕДЕ — РИГИ (FEDE — RIGA) БОЛЕЗНЬ — см. Феде — Риги синдром.

ФЕДЕ — РИГИ (FEDE — RIGA) СИНДРОМ. Разрастание грануляционной ткани под языком в связи с многократным травмированием слизистой оболочки языка нижними

резцами при кашле (напр. коклюше).

Синонимы: дифтерийный субглоссит, афты Кардарелли, кахектические афты, подъязычная фиброгранулема, афты Риги, папиллома Риги, синдром Риги — Феде, болезнь Феде, болезнь Феде — Риги, язва Феде — Риги.

Авторы: Fede Francesca, 1832—1913, итальянский педиатр, Неаполь. Riga Antonio, итальянский врач, Неаполь. Синдром описан Cardorelli в 1859 г., Riga в 1881 г. и Fede в 1890 г.

Симптоматология: вначале небольшие дифтероидные образования под языком с сероватым налетом. Позднее образования увеличиваются до величины горошины, ореха. Нарушается глотание, сосание. При благоприятном течении образования исчезают через несколько недель, но могут изъязвляться.

Литература: Fede F. *Atti del J. Congr. pediatr. ital.* — Napoli, 1891. — P. 251—260.

ФЕДЕ — РИГИ (FEDE — RIGA) ЯЗВА — см. Феде — Риги синдром.

ФЕЙНМЕССЕРА — ЦЕЛИГА (FEINMESSER — ZELIG) СИНДРОМ. Триада врожденных аномалий развития.

Синоним: триада Фейнмессера — Целига; глухота и ониходистрофия, рецессивная форма; глухота нейросенсорная и дистрофия ногтей.

Авторы: Feinmesser Moshe, израильский оториноларинголог; Zelig Sil-vin, израильский оториноларинголог. Синдром описан в 1961 г.

Симптоматология: тугоухость в связи с аномалиями развития

внутреннего уха; сходящееся косо-
глазие; недоразвитие или отсутст-
вие ногтей.

Литература: Feinmesser M., Zelig S. Congenital deafness associated with onycode dystrophy // Arch. Otolaryngol. — 1961. — V. 74. — P. 507—508.

ФЕЙНМЕССЕРА — ЦЕЛИГА (FEINMESSER — ZELIG) ТРИАДА — см. *Фейнмессера — Целига синдром.*

ФЕТАЛЬНЫЙ ВАРФАРИНОВЫЙ СИНДРОМ. Развивается в результате применения матерью в первом триместре беременности антиагулянта варфарина.

Симптоматология: гипоплазия носа, атрезия Хоан, аномалии глаз, гипертелоризм, микрофтальмия, очаговая хондродисплазия, умственная отсталость, в ряде случаев глухота.

Литература: Sherrod P.S., Harrod H.S.E. Warfarin embryopathy in siblings // Am. J. Hum. Genet. — 1978. — V. 30. — P. 104.

ФЕТАЛЬНЫЙ ГИДАНТОИНОВЫЙ СИНДРОМ.

Симптоматология: гипотрофия, микроцефалия, задержка психомоторного развития, короткий нос с широкой плоской переносицей, эпикант, гипертелоризм, птоз, косоглазие, макростомия.

Литература: Hill R.M., Vermand W.M., Horning M.G. Infants exposed in utero to antipsychotic drugs // Am. J. Dis. Child. — 1974. — V. 127. — P. 645.

ФЕТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ КРАСНУХИ — см. *Грегга синдром.*

ФИСИНГЕРА — РАНДЮ (FISSINGER — RENDU) СИНДРОМ — см. *Стивенса — Джонсона синдром.*

ФИША — РЕНВИКА (FISCH — RENWICK) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Авторы: Fisch L., американский оториноларинголог; Renwick T.K., американский оториноларинголог.

Симптоматология: тугоухость или глухота, гетерохромия радужных оболочек, высокое небо, белая прядь волос спереди.

ФЛИННА — ЗЙРДА (FLYNN — AIRD) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Авторы: Flynn P., американский невропатолог; Aird Robert Burns, род. 1903 г., американский невропатолог.

Симптоматология: двухсторонняя атрофия слуховых нервов после семилетнего возраста, изъязвления и атрофия слизистой оболочки полости рта, близорукость, атипичный пигментозный ретинит; умственная отсталость; судорожные припадки, атокия, периферические невриты; повышенное содержание белка в спинномозговой жидкости; кариес зубов, тугоподвижность суставов, кистозные изменения в костях.

Литература: Flynn P., Aird R.B. A neurpectodermal syndrome of dominant inheritance // J. Neurol. Sci. — 1965. — V. 2. — P. 161—182.

ФОВИНКЕЛЯ (VONWINKEL) СИНДРОМ. Наследственный кератоз.

Синоним: наследственная мутиляционная кератома.

Автор: Vohwinkel K.H., немецкий дерматолог, Эссен. Синдром описан в 1929 г.

Симптоматология: диффузный ладонно-подошвенный кератоз с гипергидрозом, ногти в виде часо-

Синдромы

вых стеклышек, умеренный гипогонадизм, нейросенсорная тугоухость.

ФОГТА (VOGT) СИНДРОМ — см. *Варденбурга синдром*.

ФОГТА (VOGT) ЦЕФАЛОСИНДАКТИЛИЯ — см. *Варденбурга синдром*.

ФОГТА — КОЯНАГИ (VOGT — KOYANAGI) СИНДРОМ. Комплекс симптомов неясной этиологии с преимущественным поражением внутреннего уха, глаз, кожи.

Авторы: Vogt Alfred, 1879—1943, швейцарский офтальмолог, Базель, Цюрих; Koyanagi Yoshizo, род. 1880 г., японский офтальмолог. Синдром впервые описан Vogt в 1929 г.

Симптоматология: тугоухость с повышенной чувствительностью на высокие тона, двусторонний увеит, помутнение хрусталика, преждевременное поседение волос, полысение и выпадение бровей. Может сопровождаться менингеальной реакцией с воспалительными изменениями в спинномозговой жидкости.

Литература: Явчуновская М.А., Охоцимская С.А., Журавлев В.С., Лебедева И.В. Синдром Фогта-Харада — Коянаги // Клиническая медицина. — 1977. — Т. 55. — № 7. — С. 100—104.

ФОЛЛИКУЛЯРНАЯ ЛИМФОБЛАСТОМА — см. *Брилла-Симмерса синдром*.

ФРАНКЕ (FRANKE) СИНДРОМ. Симптомокомплекс при пороке развития неба, носовой перегородки и носоглоточной миндалины.

Синоним: триада Франке.

Автор: Franke G., немецкий врач.

Симптомокомплекс: искривление новой перегородки: гипертрофия носоглоточной миндалины (аденоиды), затруднение носового дыхания, хронические воспалительные заболевания слизистой оболочки полости носа и рта; предрасположенность к инфекционным заболеваниям; высокое нёбо, увеличенная верхняя челюсть; быстрая утомляемость, сниженная способность к психической концентрации.

Литература: Franke G. Über Wachstum und Verbildung der Kiefer und Nasenscheidewand. — Leipzig, 1921.

ФРАНКЕ (FRANKE) ТРИАДА — см. *Франке синдром*.

ФРАНКЛИНА (FRANKLIN) БОЛЕЗНЬ — см. *Франклина синдром*.

ФРАНКЛИНА (FRANKLIN) СИНДРОМ. Врожденное нарушение синтеза глутулина в виде ретикулеза с дис- и дефектопротеинемией.

Синонимы: болезнь тяжелых цепей, болезнь Франклина, heavy chain disease, H-n-2 chain syndrome.

Автор: Franklin Edward Claus, род. 1928, американский иммунолог, Нью-Йорк. Синдром описан в 1963 г. В том же году сделали сообщение Osserman и Takatsuki.

Симптоматология: остро возникающий отек неба, язычка, надгортанника; генерализованное припухание лимфатических узлов; нерегулярная лихорадка, увеличение печени и селезенки, асцит. В крови — анемия, эозинофилия, лейкогения, плазмоцитоз, увеличенное количество бетта- и гаммаглобулинов. В моче — протеинурия типа Бенс-Джонса. В костном мозге — диффузная пролиферация плазматических элементов.

СИНДРОМЫ

Литература: Franklin E.C. Fed. Proc. — 1963. — V. 22. — P. 264.

ФРАНКЛЬ-ХОХВАРТА (FRANKL-HOCHWART) СИНДРОМ. Симптомом комплекс при опухоли гипоза.

Синоним: нейро-офтальмопинеальный синдром.

Автор: Frankl-Hochwart Lothar, 1862—1914, австрийский невропатолог.

Симптоматология: двусторонняя глухота, атаксия, концентрическое сужение полей зрения, признаки гипопитуитаризма.

ФРАНСУА — ХОСТРЕЙТА (FRANCOIS — HAUSTRATE) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных аномалий развития.

Симптомы: ухо-челюстной дизостеоз, syndrome of the first branchial arch.

Автор: Francois E. Jules, род. 1907, бельгийский офтальмолог, Гент.

Симптоматология: отсутствие правой ушной раковины и атрезия слухового прохода; гипоплазия нижней челюсти, расщепление нёба; задержка умственного развития; колбомы радужных оболочек глаз, гипоплазия зрительного нерва.

ФРАНЧЕСКЕТТИ (FRANCESCHETTI) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных аномалий развития.

Синонимы: синдром Берри, синдром Тричер Коллинс, синдром Цвалена, челюстно-лицевой дизостеоз, синдром Томсона, синдром Франческетти — Клейна.

Автор: Franceschetti Adolphe, швейцарский офтальмолог. Синдром описан Franceschetti в 1944 г. Ранее описания сделаны Allen Thomson в 1841 г., затем Berry в

1889 г., E. Treacher Collins в 1900 г. В 1923 г. Pires de Lima e Monteiro описал неполные формы синдрома. Семейные случаи описаны Debusmann в 1940 г.

Симптоматология: недоразвитие ушной раковины, атрезия слухового прохода, тугоухость или глухота; косое расположение глазной щели; гипоплазия верхней челюсти с уменьшенными в размерах околоносовыми пазухами; высокое нёбо, недоразвитие нижней челюсти, впалый подбородок, гипоплазия зубов. Могут быть околоушные свищи, синостозы локтевой и лучевой костей; полупозвонки; расщелина губы.

Литература: Синдром Франческетти // Стоматология. — 1964. — № 2. — С. 109; Гукович В.А. К вопросу о синдроме Тричера — Коллинза // ЖУНГБ, 1967. — № 1. — С. 95—98; Kolar J.C., Farvas L.G., Munro J.R. Surface morphology in Treacher Collins syndrome: An anthropometric study // Clift. Palate J. — 1985. — № 4. — P. 256—274.

ФРАНЧЕСКЕТТИ — КЛЕЙНА (FRAN-CESSHETTI — KLEIN) СИНДРОМ — см. *Франческетти синдром.*

ФРАНЧЕСКЕТТИ — КЛЕЙНА — ВИЛЬДЕРВАНКА (FRANCESCHETTI — KLEIN — WILDERVANCK) СИНДРОМ — см. *Вильдерванка синдром.*

ФРЕЙЗЕРА (FRASER) СИНДРОМ. Наследуемый по аутосомно-рецессивному типу комплекс аномалий развития.

Синоним: криптофтальм.

Автор: Fraser C.R., американский генетик. Синдром описан в 1962 г.

Симптоматология: аномалии развития наружного и среднего уха, недоразвитие или отсутствие слезных протоков; сужение гортани; высокое небо; расщелина губы; криптофтальм; гипертелоризм; синдактилия; недоразвитие брыжейки тонкого кишечника; гипоплазия почек; сросшиеся малые срамные губы, увеличение клитора, двурогая матка, аномалии развития яйцеводов.

Литература: Fraser C.R. Our genetical «load». A review of some aspects of genetical variation // *Ann. Hum. Genet.* — 1962. — V. 25. — P. 387—415.

ФРЕЯ (FREY) СИНДРОМ — см. *Сладера синдром.*

ФРИДРЕЙХА (FRIEDREICH) АТАКСИЯ — см. *Фридрейха синдром.*

ФРИДРЕЙХА (FRIEDREICH) БОЛЕЗНЬ — см. *Фридрейха синдром.*

ФРИДРЕЙХА (FRIEDREICH) СИНДРОМ. Врожденная спинномозговая атаксия.

Синоним: наследственная атаксия, наследственная спинномозговая атаксия, атаксия Фридрейха, болезнь Фридрейха, сухотка Фридрейха.

Автор: Friedreich Nicolaus, 1825—1889, немецкий терапевт, Вюрцбург, Гейдельберг. Синдром описан в 1863 г.

Симптоматология: глухота, нистагм, скандированная речь, слабумие, врожденные пороки сердца, атаксия, отсутствие сухожильных рефлексов, атрофия зрительных нервов.

Литература: Friedreich N. *Virchows Arch. path. Anat.* — 1863. — Bd. 26. — S. 391—419.

ФРИДРЕЙХА (FRIEDREICH) СУХОТКА — см. *Фридрейха синдром.*

ФРИМЕНА — ШЕЛДОНА (FREEMAN — SHELDON) СИНДРОМ — см. *Кранио-карио-тарзальная дисплазия. Авторы: Freeman E., Sheldon J.*

ФРОНТОМЕТАФИЗАРНОЙ ДИСПЛАЗИИ СИНДРОМ. Характеризуется кондуктивной или смешанной тугоухостью в сочетании с краниотубарной дисплазией и гиперостозом.

Симптоматология: экзостозы супраорбитального края глазницы, отсутствие лобных пазух, недоразвитие нижней челюсти, сколиоз, гиперостоз трубчатых костей, ненормальное развитие зубов.

Литература: Бочкова Д.Н., Денисов Л.Н., Астахова Т.А., Авдеева Ж.И. Синдром фронтометафизарной дисплазии // *Клиническая медицина.* — 1982. — № 10. — С. 101—104; Beighton P., Hamersman H. Frontometaphyseal dysplasia: autosomal dominant or X-linked? // *J. Med. Genet.* — 1980. — V. 17. — P. 53—56.

ФРОНТАЛЬНЫЙ ГИПЕРОСТОЗ — см. *Морганьи синдром.*

ФРОНТОМЕТАФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Горлина — Коузена синдром.*

ФАУ — ГИАВАНИ — ИЛЛЕМАНА (FOIX — CHAVANY — HILLEMAND) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при поражении ствола мозга различного генеза в области верхнего продольного пучка, нижней оливы и верхней ножки мозжечка.

Авторы: Foix Charles, 1882—1927, французский невропатолог, Париж;

Chavany J.A., французский врач. Синдром описан Keupper в 1873 г., Spenser в 1886 г., Gruchet в 1933 г. В 1926 г. совместно описан Foix, Chavany и Hillemand.

Симптоматология: двусторонняя миоклония мягкого нёба и гортани.

ФУРМЕНА — ФУРМЕНА (FOURMAN — FOURMAN) СИНДРОМ. Врожденные аномалии развития внутреннего уха и задержки инволюции жаберных дуг.

Синоним: синдром Роули; глухота и преаурикулярные ямки.

Авторы: Fourman J., английский врач; Fourman P., английский врач. Синдром описан в 1955 г.

Симптоматология: тугоухость или глухота, околушные свищи, боковые свищи шеи.

Литература: Fourman P., Fourman J. Nereditary deafness in family with ear-pitz (fistuba auris Congenita) // Brit. Med. J. — 1955. — V. 2. — P. 1354—1356.

Xx

n-2 CHAIN SYNDROME (англ.) — см. *Франклина синдром.*

ХАЛЛЕРМАНА — ШТРАЙФА (HALLERMANN — STREIFF) СИНДРОМ — см. *Окуло-мандибуло-фациальный синдром.*

Автор: Hallermann W.

ХАЛЬГРЕНА (HALLGREN) СИНДРОМ — см. *Грефе — Шегрена синдром.*

ХАНТА (HUNT) НЕВРАЛГИЯ — см. *Ханта синдром.*

ХАНТА (HUNT) СИНДРОМ. Симптомы невралгии коленчатого узла или промежуточного нерва.

Синоним: синдром коленчатого узла, опоясывающий лишай уха, синдром Рамсея Ханта, невралгия Ханта.

Автор: Hunt James Ramsay, 1872—1937, американский невропатолог, Нью-Йорк. Синдром описан в 1907 г.

Симптоматология: односторонняя боль в ухе, односторонние головные боли, опоясывающий лишай области уха, высыпания на мягком нёбе, горизонтальный нистагм, головокружение, расстройства слюнной и слезной секреции, расстройства чувствительности лица на пораженной стороне. Могут быть парез лицевого нерва и нарушение слуха.

Литература: Големба П.И., Кострова А.А. Синдром Рамсея Ханта // Труды клиники кожных и венерических болезней. — 1968. — Т. 5. — С. 177—178.

ХАРАДЫ (HARADA) БОЛЕЗНЬ — см. *Харады синдром.*

ХАРАДЫ (HARADA) СИНДРОМ. Своеобразное течение увеозенцефалита.

Синонимы: увеозенцефалит, болезнь Харады.

Автор: Harada E., японский врач. Синдром описан в 1926 г.

Симптоматология: симптомы менингоэнцефалита с менингизмом; тугоухость или глухота, нарушения вестибулярных функций; сонливость, снижение остроты зрения или слепота в результате отслойки сетчатки, вторичной глаукомы; двусторонний увеит, депигментация

СИНДРОМЫ

глазного дна. Часто отмечаются витилиго, полипоз, аллопеция.

Литература: Глориозова Т., Глебова Т.Б., Разумовская К.И. К вопросу о болезни Харада (увеоменингеальный синдром). // Клиническая медицина. — 1966. — Т. 44. — № 7. — С. 115—118; Jino Y., Nakai A., Wand N., Toriyawa M. Autoimmune inner ear dysfunction in Harada disease // Pract. Otol. Kyoto. — 1989. — Vol. 82. — № 1. — P. 51—59.

ХАТЧИНСОНА [ГЕТЧИНСОНА] (HUTCHINSON) СИНДРОМ. Триада симптомов при позднем врожденном сифилисе.

Синоним: триада Хатчинсона.

Автор: Hutchinson Jonathan, 1828—1913, английский хирург, офтальмолог и дерматолог, Лондон.

Симптоматология: лабиринтная тугоухость, паренхиматозный кератит, деформация верхних средних резцов, гипоплазия эмали и склонность к кариесу.

Литература: Hutchinson R. Quart. J. Med. — 1907. — V. 1. — P. 33—38.

ХАТЧИНСОНА [ГЕТЧИНСОНА] (HUTCHINSON) ТРИАДА — см. *Хатчинсона синдром.*

HEAVY CHAIN DISEASE (англ.) — см. *Франклина синдром.*

ХЕДА (HEAD) СИНДРОМ — см. *Хеда — Холмса синдром.*

ХЕДА — ХОЛМСА (HEAD — HOLMES) СИНДРОМ. Односторонние расстройства чувствительности с функциональными изменениями, исходящими из таламуса.

Синоним: синдром Хеда.

Авторы: Head Henry, 1861—1940, английский невропатолог, Лондон; Holmes Gordon M., 1876—1965, английский невропатолог. Синдром

описан в 1911 г. совместно обоими авторами.

Симптоматология: одностороннее комбинированное расстройство обоняния и вкуса, односторонние гиперкинетические проявления, односторонние расстройства ощущений и защитных реакций, односторонняя дизестезия.

Литература: Head H., Holmes G. Brain (London). — 1911. — V. 34. — P. 102.

ХЕЕРФОРДТА (HEERFORDT) БОЛЕЗНЬ — см. *Хеерфордта синдром.*

ХЕЕРФОРДТА (HEERFORDT) СИНДРОМ-РОМ. Субхронический, фебрильный увеопаротит.

Синонимы: субхроническая увеопаротидная лихорадка, болезнь Хеерфордта, синдром Хеерфордта — Милиуса.

Автор: Heerfprod Christian Frederik, 1871—1953, датский офтальмолог, Копенгаген. Синдром описан в 1909 г.

Симптоматология: хронический паротит, иридоциклит, субфебрильная температура, параличи лицевого, глазодвигательного, предверно-улиткового нервов.

Литература: Ehrke D., Dikert B. Heerfordt — Syndrom und diagnostisches Kriterium bei Boeckscher Sarkoidose // Med. Bild. — 1966. — Bd. 9. — S. 178—179.

ХЕЕРФОРДТА — МИЛИУСА (HEERFORDT — MYLIUS) СИНДРОМ — см. *Хеерфордта синдром.*

ХЕЙБНЕРА — ШИЛЬДЕРА (HEUBNER — SCHILDER) СИНДРОМ — см. *Шильдера синдром.*

ХЕЙКОКА — ВИЛЬСОНА (HEYCOCK — WILSON) СИНДРОМ.

СИНДРОМЫ

Комплекс врожденных аномалий развития.

Авторы: Heusock J.B., английский педиатр; Wilson J., английский невропатолог.

Симптоматология: тугоухость, нистагм, атаксия в связи с аномалиями развития внутреннего уха; анослия, пигментный ретинит, полиневрит, тахикардия, фотофобия, дизартрия, сахарный диабет, ихтиоз.

ХЕЛЬВЕГ-ЛАРСЕНА (HELWEG-LARSEN) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития в связи с эктодермальной дисплазией.

Синоним: наследственный ангидроз.

Автор: Helweg-Larsen H.F., датский дерматолог.

Симптоматология: тугоухость или глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха; седловидный нос; плохая переносимость повышенной температуры внешней среды, гипо- или аплазия потовых и сальных желез, дистрофия ногтей, гиперкератоз ладоней и подошв, ангидроз, гипотрихоз.

Литература: Helweg-Larsen Y.F., Ludvigsen K Congenital familial anhidrosis and neurolabyrinthitis // Acta. Derm. Venereol. — 1946. — V. 26. — P. 489—505.

ХЕРРМАНА — АГИЛАРА — ЗАКСа (HERRMAN — AGUILAR — SACKS) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Авторы: Herrman Christian Jr., род. 1921, американский невропатолог. Aguilar Mary Jane, американский врач; Sacks O.W., американский врач.

Симптоматология: тугоухость и глухота в связи с пороками развития внутреннего уха, сахарный диабет, диабетическая нефропатия или пиелонефрит, фотомиоклония. В крови — гипергликопротеинемия, гипермукопротеинемия. В моче — гипераланинурия, гиперлейцинурия, гипервалинурия.

Литература: Herrman C. Jr., Aguilar M.J., Sacks O.W. Hereditary photomyodonus associated with diabetes mellitus deafness, nephropathy, and cerebral dysfunction // Neurology. — 1964. — V. 14. — P. 212—221.

ХИЛЬДЖЕРА (HILGER) СИНДРОМ. Нейровегетативные расстройства с пароксизмальным расширением сосудов в зоне васкуляризации сонной артерии (и бифуркации).

Синоним: каротидодиния.

Автор: Hilger Jeronie A., современный американский отоларинголог, Сент-Пол. Синдром описан в 1949 г.

Симптоматология: внезапно возникающие односторонние рецидивирующие боли в горле, в области шеи, головные боли, расстройства глотания. Воспалительных явлений в глотке и гортани нет.

Литература: Hilger J.A. Carotid Pain // Laryngoscope. — 1949. — V. 59. — P. 829—838.

ХОНДРОДИСТРОФИЯ С КАРЛИКОВОСТЬЮ — см. *Диастрофическая дисплазия.*

ХОФФМАНА — ЭГГА (HOFFMANN — EGG) СИНДРОМ — см. *Гольденара синдром.*

ХРОМОСОМЫ 4P-СИНДРОМ.

Синоним: синдром Вольфа — Хиршхорна. Синдром описан в 1965 г. U. Wolf и J. Hirschorn.

СИНДРОМЫ

Симптоматология: гипертелоризм, широкий или клювовидный нос, микроцефалия, ассиметрия черепа, низко расположенные, деформированные, оттопыренные ушные раковины с преаурикулярными подвесками, мочка и завиток раковины не выражены, противокозелок гипо-плазирован.

Литература: Subert J., Blenova B. Syndrome 4p-. // Csl. pediat. — 1973. — R. 28,1. 75—77.

ХРОМОСОМЫ 5P-СИНДРОМ — см. Синдром Лежена.

ХРОМОСОМЫ 8 ТРИСОМИИ СИНДРОМ.

Симптоматология: длинное узкое туловище, аномалии ребер и позвоночника, глубокие ладонные и подошвенные борозды, ассиметричное лицо, выступающий лоб, широкая спинка носа, гипертелоризм, оттопыренные ушные раковины с выступающим противозавитком.

Литература: Rethore M.O., Aurias A. Chromosome 8: trisomie complete et trisomies segmentaires // Ann. Genet. — 1977. — Т. 20. — Р. 5.

ХРОМОСОМЫ 9P+СИНДРОМ. Синдром описан в 1970 г. M. Rethore.

Симптоматология: олигофрения, микроцефалия, сглаженный назофронтальный угол, гипертелоризм, широкий кончик носа, большие низко расположенные ушные раковины с аномальным противозавитком и противокозелком, узкие наружные слуховые проходы.

Литература: Schinzel A. Trisomy 9p, a chromosome aberration with distinct radiologic finding // Radiology. — 1979. — V. 130. — Р. 125.

ХРОМОСОМЫ 10-Q+ СИНДРОМ.

Синдром описан в 1965 г. J. de Gronchy и J. Canet.

Симптоматология: микроцефалия, большой лоб, плоское лицо, широко расставленные брови, гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз, птоз, микрофтальмия, маленький нос с запавшей переносицей, низко расположенные, деформированные, ротированные назад ушные раковины.

Литература: Kroyer S. Partial trisomy 10q occurring in a family with a reci-procal translocation (10; 18) (q 25; q 23) // Ann. Genet. — 1975. — Т. 18. — Р. 50—55.

ХРОМОСОМЫ 10P+СИНДРОМ.

Синдром описан в 1974 г. E. Schleier-macher.

Симптоматология: долихоцефалия, выступающие лобные бугры, дис-пропорция лицевой и мозговой части черепа, гипертелоризм, микрофтальмия, косоглазие, нистагм, низко расположенные ушные раковины с гипоплазированным завитком, расщелина губы, нёба, аномалии зубов.

Литература: Hustinx T.W. Trisomy for the short arm of chromosome no. 10. // Clin. Genet. — 1974. — V. 6. — Р. 408—415.

ХРОМОСОМЫ 11Q ТРИСОМИИ СИНДРОМ. Синдром описан в 1975 г. A. Aurias и C. Laurent.

Симптоматология: гипоплазия, микроцефалия, микроретрогнатия, короткий нос, втянутая нижняя губа, низко расположенные ушные раковины с недоразвитым завитком и выступающим противозавитком, расщелина нёба.

Литература: Aurias A., Laurent C. Trisomie 11q. Individualisation d'un nouveau syndrome // Ann. Genet. — 1975. — Т. 18. — Р. 189—191.

ХРОМОСОМЫ 11Q-СИНДРОМ. Синдром описан в 1975 г. С. Turlean.

Симптоматология: задержка роста, тригоноцефалия, гипертелоризм, эпикант, широкий короткий нос с вывернутыми ноздрями, низко расположенные ушные раковины, птоз, колобома радужки, клинодактилия.

Литература: Frank J., Riccardi V. The 11q-syndrome // Hum. Genet. — 1977. — V. 35. — Р. 241—246.

ХРОМОСОМЫ 13 ТРИСОМИИ СИНДРОМ — см. *Петау синдром.*

ХРОМОСОМЫ 13Q-СИНДРОМ.

Синоним: синдром Орбели. Синдром описан в 1962 г. Н. Wang.

Симптоматология: гипотрофия, задержка роста и психомоторного развития, микроцефалия, тригоноцефалия, краниостеноз, низко расположенные и деформированные ушные раковины, гипертелоризм, эпикант, птоз, косолопость.

Литература: Losan F. Prstencony chromosom ve skupine // Csl. Pe-diat. — 1974. — R. 29, 1.261—263.

ХРОМОСОМЫ 14Q+СИНДРОМ.

Синдром описан в 1970 г. J. Murken.

Симптоматология: микроцефалия, микрофтальмия, луковичеобразный нос, расщепленное нёбо, низко расположенные ротированные назад ушные раковины, резкое отставание в психическом развитии, врожденный порок сердца.

Литература: Schinzel A. Catalogue of unbalanced chromosome aberrations in man. — Berlin, 1984.

ХРОМОСОМЫ 14Q ДИСТАЛЬНОГО ОТДЕЛА ДЛИННОГО ПЛЕЧА ЧАСТИЧНОЙ ТРИСОМИИ СИНДРОМ.

Симптоматология: отставание в психомоторном развитии, микроцефалия, высокий лоб, эпикант, антимонголоидный разрез глаз, низко расположенные ушные раковины, высокое нёбо, микрогнатия, камподактилия, цианоз.

Литература: Микельсаар Р.В.-Ф. Частичная трисомия по длинному плечу хромосомы 14 у ребенка с признаками дисэмбриогенеза и отставанием психомоторного развития // Тезисы I Всесоюз. съезда мед. генетиков. — Киев, 1983. — С. 224.

ХРОМОСОМЫ 18 ДЕЛЕЦИИ ДЛИННОГО ПЛЕЧА СИНДРОМ — см.

Синдром 18q-хромосомы.

ХРОМОСОМЫ 18 ДЕЛЕЦИИ КОРОТКОГО ПЛЕЧА СИНДРОМ — см.

Хромосомы 18p-синдром.

ХРОМОСОМЫ 18P-СИНДРОМ.

Синоним: синдром делеции короткого плеча 18 хромосомы. Синдром описан в 1963 г. J. de Grouchy.

Симптоматология: низкая масса тела при рождении, задержка роста, укорочение конечности с короткими пальцами, микроцефалия, гипертелоризм, эпикант, птоз, большие оттопыренные ушные раковины, отставание в психомоторном развитии, фразовая речь отсутствует до 7—9 лет.

Литература: Subrt I., Berankova J. A case of the 18p-syndrome // Human-genetik. — 1972. — Bd. 16. — S. 359—360.

ХРОМОСОМЫ 18Q-СИНДРОМ.

СИНДРОМЫ

Синоним: синдром делеции длинного плеча 18 хромосомы. Синдром описан в 1964 г. J. de Grouchy.

Симптоматология: микроцефалия, гипоплазия средней части лица, уплощение спинки носа, гипертелоризм, «карпий рот», тонкая верхняя губа, расщелина нёба, атрезия или сужение наружных слуховых проходов, деформированные ушные раковины (завиток неправильной формы, выступающие противозавиток и противокозелок, «уши сатира»), длинные руки с конусообразными пальцами и проксимальным расположением I пальца.

Литература: Schinzel A. Structural aberrations of chromosome 18. II. The 18q-syndrome. Report of three cases // Humangenetik. — 1975. — Bd. 26. — S. 123—132.

ХРОМОСОМЫ 1 (18p) СИНДРОМ.

Синдром описан в 1963 г. A. Froland.

Симптоматология: долихоцефалия, узкое лицо, сдавленный нос, маленький треугольный рот, низко расположенные ушные раковины, высокое нёбо, косоглазие, вальгусная деформация стоп.

Литература: Suben I., Blehova B., Berankova J. Dicentric chromosome due to an unusual fusion (18p-) // Humangenetik. — 1971. — Bd. 12. — S. 136—141.

ХРОМОСОМЫ 21 ДЕЛЕЦИИ ДЛИННОГО ПЛЕЧА СИНДРОМ — см.

Хромосомы 21q-синдром.

ХРОМОСОМЫ 21q-СИНДРОМ.

Синоним: синдром делеции длинного плеча 21 хромосомы. Синдром описан в 1964 г. J. Lejeune.

Симптоматология: низкая масса тела при рождении, микроцефалия,

антимонголоидный разрез глаз, эпикант, широкая переносица, большие низко посаженные ушные раковины с расширенным наружным слуховым проходом, микрогнатия, сколиоз, клинодактилия, косопалость, мышечная гипертония, гипоспадия, крипторхизм, паховая грыжа.

Литература: Grouchy J. Turleau Clinical Atlas of Human Chromosomes. — New York, 1977.

ХРОМОСОМЫ 21 ТРИСОМИИ СИНДРОМ.

Синоним: синдром Дауна.

Симптоматология: умственная отсталость, мышечная гипотония, плоское лицо, монголоидный разрез глаз, эпикант, открытый рот, короткий нос, плоская переносица, плоский затылок, оттопыренные ушные раковины, клинодактилия V, поперечная ладонная складка.

Литература: Lister T.J., Frota-Pessoa O. Recurrence risk for Down syndrome // Hum. Genet. — 1980. — V. 55. — P.203.

ХРОМОСОМЫ 22 ДЕЛЕЦИИ ДЛИННОГО ПЛЕЧА — см. *хромосомы 22q-(или 22r) синдром.*

ХРОМОСОМЫ 22q- (ИЛИ 22R) СИНДРОМ.

Синоним: синдром делеции длинного плеча 22 хромосомы.

Симптоматология: отставание в росте и психомоторном развитии, микроцефалия, птоз, эпикант, гипертелоризм, аплазия спинки носа, низко расположенные большие ушные раковины, расщелина языка, синдактилия, клинодактилия V.

Литература: Rethore M.O. Le syndrome r (22). A propos de quatre nou-

velles observation // Ann. Genet. — 1976. — Т. 19. — Р. 111—117.

ХРОМОСОМЫ ФРАГИЛЬНОЙ X СИНДРОМ. Наследуется по X-сцепленному рецессивному типу.

Синоним: синдром Мартина — Белла. Синдром описан в 1968 г. С. Lubs.

Симптоматология: большие оттопыренные ушные раковины, лицо прямоугольное с высоким выступающим лбом, тонкий длинный нос, гиперплазия нижней челюсти, отставание в умственном и речевом развитии, макроорхидизм.

Литература: Seemanova E., Passage E., Schmidt A., Salichova J. Syndrom fragilního X chromosomu // Cas. lek. ces. — 1982. — V. 121. — Р. 1238—1241.

ХРОНИЧЕСКАЯ ГИПЕРФОСФАТАЗЕМИЯ — см. *Ван-Бухема синдром.*

ХУНТЕРА — ХУРЛЕРА (HUNTER — HURLER) БОЛЕЗНЬ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром.*

Автор: Hunter С., английский врач 20 века.

ХУРЛЕР (HURLER) БОЛЕЗНЬ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром.*

ХУРЛЕР (HURLER) ПОЛИДИСТРОФИЯ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром.*

ХУРЛЕР (HURLER) СИНДРОМ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром.*

Цц

«Ц» («С») СИНДРОМ. Множественные врожденные аномалии развития.

Синонимы: синдром Опица — Джонсона — Маккрейда — Смита; синдром тригоцефалии Опица. Синдром описан в 1969 г.

Симптоматология: дисплазия ушных раковин, выпуклое надпереносье, гипоплазия медиальных частей надбровий, множественные сращения между деснами и внутренними поверхностями щек, высокое небо, эпикант, косоглазие; низкий рост, синдактилия, клинодактилия; брадидактилия; дисплазия тазобедренного сустава, ребер и грудины; пороки сердца; крипторхизм; дисплазия внутренних органов (почек, поджелудочной железы). Летальный исход в грудном возрасте.

ЦВАЛЕНА (ZWANLEN) СИНДРОМ — см. *Франческетти синдром.*

ЦЕНТРАЛЬНАЯ ГИГАНТОКЛЕТОЧНАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ — см. *Брилла — Симмерса синдром.*

ЦЕНТРАЛЬНАЯ ПРЕЖДЕВРЕМЕННАЯ ВОЗМУЖАЛОСТЬ — см. *Пеллицци синдром.*

ЦЕФАЛОДАКТИЛИЯ — см. *Варденбурга синдром.*

ЦИМЗЕНА (ZIEMMSEN) СИНДРОМ. Характеризуется двусторонним параличом гортани при раке щитовидной железы, трахеи, пищевода. *Симптоматология:* афония, затруднение дыхания; голосовые складки сомкнуты.

ЦИПРКОВСКОГО (ZIPRKOWSKY) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Автор: Ziprkowsky Leo, израильский дерматолог.

Симптоматология: врожденная глухота, частичный или полный альбинизм.

Литература: Ziprkowski L., Adam A. Recessive total albinism and congenital deaf-mutism // Arch. Dermatol. — 1964. — V. 89. — P. 151—155.

Чч

ЧАНДРЫ — КЕТАРПАЛА (CHANDRA — KHETARPAL) СИНДРОМ. Врожденные пороки развития верхних и нижних дыхательных путей.

Авторы: Chandra Ranjit K., индийский врач; Khetarpal Siddharth K., индийский врач.

Симптоматология: хронический гайморит, гипо- или аплазия лобных пазух, двусторонние бронхэктазы. У девочек встречается чаще. В отличие от синдрома Kartagener (Картагенера) сердце расположено слева.

Литература: Chandra R.K., Khetarpal S.K. Levocardia with bronchoectasis and paranasal sinus abnormality // Indian J. Paediat. — 1963. — V. 30. — P. 78—80.

ЧАРДЖА (CHARGE) СИНДРОМ. Характеризуется сочетанием врожденных аномалий развития. Синдром описан в 1981 г.

Симптоматология: атрезия хоан, аномалии развития уха, колобома, отставание в умственном развитии, гипоплазия гениталиев.

ЧАРЛИНА (CHARLIN) СИНДРОМ. Атипичная невралгия носореснич-

ного нерва при воспалительных заболеваниях решетчатого лабиринта.

Синонимы: носоресничная невралгия, синдром переднего решетчатого нерва.

Автор: Charlin Carlos, род. 1886, чилийский офтальмолог, Сантьяго. Синдром описан Sluder в 1927 г. и Charlin в 1930—1931 гг.

Симптоматология: довольно сильные боли в области внутреннего угла глаза с иррадиацией в корень носа, односторонняя гиперсекреция, отечность, гиперестезия слизистой оболочки полости носа, повышенное слезотечение. Все симптомы быстро проходят после поверхностной анестезии слизистой оболочки.

Литература: Charlin C. Arch. oftalm. hisp. Amer. — 1931. — V. 31. — P. 339.

ЧАСТИЧНЫЙ ГИГАНТИЗМ — см. *Марфана синдром.*

ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Франческетти синдром.*

ЧЕЛЮСТНО-НОСОВОЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Биндера синдром.*

ЧЕПЛА (CHAPPLE) СИНДРОМ. Внутриутробное травмирование нижнегортанного (возвратного) нерва и сосудов между перстневидным и щитовидным хрящами в положении гиперлатерофлексии головки.

Автор: Chapple Charles Culloden, американский ортопед.

Симптоматология: односторонний паралич голосовых складок, контралатеральный паралич глотательной мускулатуры. Может сопровождаться парезом лицевого нерва.

ЧЕРДЖА (CHURG) СИНДРОМ — см. *Вегенера синдром.*

ЧЕРЕП В ФОРМЕ ТРИЛИСТНИКА.

Симптоматология: деформация черепа в форме трилистника, высокий лоб, птоз, экзофтальм, клювовидный нос, гипоплазия средней части лица, антимонголоидный разрез глаз.

Литература: Cohen M.M. An etiology and nosologic overview of cranio-synostosis syndromes // Birth Defects. — 1973. — V. XI(2). — P. 137—189.

ЧЕРЕПНАЯ ГЕМИПОЛИНЕВРОПАТИЯ — см. *Гарсена синдром.*

ЧЕРЕПНО-ГЛАЗНИЧНО-ЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Крузона синдром.*

ЧЕРЕПНО-ГЛАЗО-ЗУБНОЙ СИНДРОМ. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Симптоматология: брахидактилия, асимметрия черепа, низкий рост волос на лбу, клиновидный нос, высокая спинка носа, птоз, гипертелоризм, косоглазие, маленькие, низко расположенные ушные раковины, кондуктивная тугоухость, брахидактилия.

Литература: Bergsma D. Birth Defects compendium. 2 nd. Ed. — New York, 1979.

ЧЕРЕПНО-ЛИЦЕВОЙ ДИЗОСТЕОЗ — см. *Крузона синдром.*

ЧЕРЕПНОЙ ПОЛИНЕВРОПАТИЧЕСКИЙ ПАРАЛИЧ — см. *Гарсена синдром.*

ЧИТЕЛЛИ (CITELLI) СИНДРОМ. Комплекс симптомов при гипертрофии носоглоточной миндалины или при хроническом заболевании околоносовых пазух.

Автор: Citelli Salvatore, 1875—1945, итальянский оториноларинголог.

Симптоматология: отставание в умственном развитии, снижение способности сосредоточиться, беспокойный сон.

Шш

ШВАНН (SCHWANN) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных аномалий развития.

Синоним: ладонный и подошвенный кератоз с врожденной глухотой и тотальной лейконихией.

Автор: Schwann Jadwiga, польский дерматолог.

Симптоматология: глухота в связи с аномалией развития внутреннего уха, высокое нёбо, аномалии расположения зубов, пародонтопатия, ладонный и подошвенный кератоз, подошвенный гипергидроз, тотальная лейконихия, фолликулярный кератоз, гипертрихоз.

ШВАРЦА — ДЖАМПЛА (SCHWARTZ — JAMPEL) СИНДРОМ — см. *Хондродистрофическая миотония.*

ШВАРЦА (SCHWARTZ) СИНДРОМ.

Комплекс врожденных аномалий развития.

Синонимы: остеохондромышечная дистрофия, синдром Шварца-Джампла.

Автор: Schwartz Oscar, американский врач.

Симптоматология: гипоплазия гортани со стридорозным дыханием, миотония, низкий рост, дисплазия тазовых костей, блефароспазм или

блефарофимоз, гипертрихоз век, близорукость, скованность мимики, высокое нёбо, килевидная грудная клетка, слабость сфинктеров, ригидность суставов. Гистологически — атрофия, фиброз, инфильтрация жира и накопление гликогена в мышцах.

ШВАРЦА — ДЖАМПЛА (SCHWARTZ — JAMPPEL) СИНДРОМ — см. *Шварца синдром*.

ШЕГРЕНА (SJOGREN) СИНДРОМ. Недостаточность всех желез внешней секреции.

Синонимы: атрофическая дакриосалоаденопатия, синдром Гужеро — Мулока — Хойвера — Шегрена, ксеродермостеоз, болезнь Микулича — Гужеро — Шегрена, синдром Микулича — Шегрена, сухой кератоконъюнктивит, Sicca-syndrome.

Автор: Sjogren Henrich Samuel Conrad, род. 1899, шведский офтальмолог. Синдром описан Н. Gougerot в 1925 г., Houwer в 1927 г., Wissmann в 1932 г., Н. Sjogren в 1933 г.

Симптоматология: сухость слизистой оболочки полости рта, носа, глотки, пищевода, ринит, фаринготрахеобронхит; кератит, конъюнктивит; дисфункция околоушной слюнной железы и увеличение ее размеров; кариес; сухость, депигментация кожи.

Литература: Фесенко И.П. Клиника синдрома Сьегрена // *Врачебное дело*. — 1977. — № 1. — С. 52—55; Навратил П. Синдром Шегрена со злокачественным перерождением // *ЖУНГБ*. — 1992. — № 2. — С. 76—80.

ШЕГРЕНА (SJOGREN) ОБРАТНЫЙ СИНДРОМ — см. *Крея — Леви синдром*.

ШЕЙЕ (SCHEIE) СИНДРОМ — см. *Мукополисахаридоз, тип V*.

Автор: Scheie H.

ШЕЙНАЯ МИГРЕНЬ — см. *Барре — Льеу синдром*.

ШЕЙНО-ГЛАЗО-ЛИЦЕВАЯ ДИСТРОФИЯ — см. *Вильдерванка синдром*.

ШЕЙНО-ГЛАЗО-УШНОЙ СИНДРОМ — см. *Вильдерванка синдром*.

ШЕЙНЫЙ СИНДРОМ. Характеризуется функциональной блокадой трех верхних шейных позвонков.

Симптоматология: боль в затылочной области и в ушах, дисфагия, головокружение, нарушение зрения.

ШЕФЕРА (SCHAFFER) СИНДРОМ — см. *Ядассана — Левандовского синдром*.

ШИЛОПОДЪЯЗЫЧНЫЙ СИНДРОМ. Обусловлен кальцификацией шилоподъязычной связки.

Симптоматология: дисфагия, боли при глотании и при повороте головы, болезненность при пальпации подъязычной кости.

ШИЛЬДЕРА (SCHILDER) СИНДРОМ. Врожденный суданofilный диффузный церебросклероз.

Синонимы: субхронический лейкоэнцефалит, диффузный периаксильный энцефалит, суданofilный склероз мозга, суданofilный церебросклероз, синдром Хейбера — Шильдера, синдром Шильдера — Фуа.

Автор: Schilder Paul Ferdinand, 1886—1940, невропатолог и психиатр, работавший в Австрии, Герма-

СИНДРОМЫ

нии и США. Синдром описан в 1912 г.

Симптоматология: нарушение обоняния, снижение слуха, афазия, атрофия зрительного нерва и слепота, спастические три- и тетраплегии, судорожные припадки, снижение интеллекта.

Литература: Хохлова З.Е. Случай демиелинизирующего энцефалита Шильдера // Арх. пат. — 1963. — Т. 25. — Вып. 5. — С. 78—81.

ШИЛЬДЕРА — ФУА (SCHILDER — FOIX) СИНДРОМ — см. *Шильдера синдром*.

ШМИДТА (SCHMIDT) СИНДРОМ. Разновидность альтернирующего паралича при повреждениях каудальных отростков продолговатого мозга.

Синоним: синдром Авеллиса — Шмидта.

Автор: Schmidt Adolf, 1865—1918, немецкий терапевт, Бонн. Синдром описан в 1892 г.

Симптоматология: односторонний паралич гортани, мягкого нёба, односторонний паралич и контралатеральная гемиплегия грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц.

Литература: Schmidt A. Dtsch. med. Wschr. — 1892. — Bd. 18. — S. 606—608.

ШОЛЬЦА (SCHOLZ) СИНДРОМ — см. *Гринфильда синдром*.

ШУЛЬЦА (SCHULTZ) АНГИНА — см. *Шульца синдром*.

ШУЛЬЦА (SCHULTZ) БОЛЕЗНЬ — см. *Шульца синдром*.

ШУЛЬЦА (SCHULTZ) СИНДРОМ. Агранулоцитоз с некротической ангиной.

Синонимы: агранулоцитарный некротический мукозит, агранулоцитоз, агранулоцитотическая ангина, ангина Шульца, болезнь Шульца.

Автор: Schultz Werner, 1878—1947, немецкий терапевт и гематолог, Берлин. Синдром описан Turk в 1907 г., Veil в 1910 г. Классическое описание произведено Schultz в 1922 г.

Симптоматология: резкий подъем температуры тела с быстрым развитием септического состояния, ограниченные некрозы слизистых оболочек, некротическая ангина с дифтероидными налетами, гиперпластическая реакция десен, припухание и болезненность регионарных лимфатических узлов, увеличение печени и селезенки. В крови — резко выраженная лейкопения с исчезновением форменных элементов зернистого ряда. В костном мозге — атрофия палочкоядерных и сегментоядерных элементов с гиперплазией незрелых форм, расстройство созревания и развития клеток зернистого ряда.

Литература: Schultz W. Dtsch. med. Wschr. — 1922. — Bd. 48. — S. 1495—1496.

ЭЭ

ЭДВАРДСА 1 (EDWARDS) СИНДРОМ. Триада врожденных аномалий развития.

Синоним: синдром Эдвардса — Сети — Скома — Баннермана — Фромманна.

СИНДРОМЫ

Автор: Edwards J.A., род. 1935, американский генетик.

Симптоматология: глухота в связи с атрофией слухового нерва, умственная отсталость, гипергонадизм, непереносимость глюкозы.

Литература: Edwards J.H., Harnden D.G., Cameron A.H. A new Trisomic syndrome // Lancet. — 1960. — V. 1. — P. 787—789.

ЭДВАРДСА 2 (EDWARDS) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития при аутосомной трисомии «Е»-хромозомиальная абберрация, выраженная генетически перемещением группы 16—17—18 (Е) в группу 13—15 (Д). Встречается всегда у девочек. Пред-располагающим фактором является пожилой возраст матери.

Синонимы: синдром трисомии 18, синдром трисомии 17—18, синдром Е-трисомии, Е синдром.

Автор: Edwards J.H., американский педиатр. Синдром описан в 1960 г.

Симптоматология: глухота, глубокое расположение и дисплазия ушных раковин, атрезия слухового прохода; задержка психического развития; парезы и параличи периферических нервов; уменьшенные размеры или дисплазия носа с расширенной спинкой; высокое небо; эпикант; множественные аномалии развития внутренних органов.

Литература: Недзведь И.К., Лазук Г.И. Изменения центральной нервной системы при трисомии 18 (синдром Эдвардса) // Труды Ленингр. науч. об-ва патологоанатомов. — Л., 1975. — Вып. 16. — С. 85—87; Berger R. Trisomie 18 // Nouv. Press.

Med. — 1972. — Т. 1. — P. 745—748.

ЭДВАРДСА — СЕТИ — СКОМА — БАННЕРМАНА — ФРОМАННА (EDWARDS — SETHISCOMA-BANNERMAN — FROMMANN) СИНДРОМ — см. *Эдвардса I синдром.*

ЭДДОЙСА (EDDOWES) СИНДРОМ — см. *Ван дер Хуве синдром.*

ЭЙЗЕНЛОРА (EISENLOHR) СИНДРОМ. Признак поражения продолговатого мозга.

Автор: Eisenlohr K., 1847—1896, немецкий врач.

Симптоматология: паралич губ, мягкого нёба, языка, дизартрия.

ЭЙЛЕНБУРГА (EULENBURG) БОЛЕЗНЬ — см. *Эйленбурга синдром.*

ЭЙЛЕНБУРГА (EULENBURG) СИНДРОМ. Врожденная миопатия, которая проявляется под воздействием холода.

Синонимы: врожденная интермиттирующая миотония, врожденная парамиотония, болезнь Эйленбурга.

Автор: Eulenburg Albert, 1840—1917, немецкий невропатолог. Синдром описан в 1886 г.

Симптоматология: судорожные сокращения мышц глотки, лица, дистальных отделов конечностей. При продолжительном воздействии холода может возникнуть вялый паралич.

Литература: Eulenburg A. Zbl. Neurol. — 1886. — Bd. 5. — S. 265.

ЭКТОДЕРМАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ — см. *Робинсона — Миллера — Бенсимона синдром.*

ЭКТОДЕРМАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ АНГИДРОТИЧЕСКАЯ. Наследуется по X-цепленному рецессивному типу.

Синоним: синдром Криста — Сименса-Турена. Синдром описан в 1848 г. J. Thuraine.

Симптоматология: гипоплазия потовых желез, гипертермия, гиподонтия, аномальная форма зубов, редкие волосы, запавшая переносица, маленький седловидный нос с гипоплазией крыльев, большие деформированные ушные раковины, сухая, истонченная кожа.

Литература: Burck U., Held K.R. Athelia in a female infant heterozygous for anhidrotic ectodermal dysplasia // Clin. Genet. — 1981. — V. 19. — P. 117—121.

ЭКТОДЕРМАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ С ГИПОТРИХОЗОМ, ГИПОГИДРОЗОМ, АНОМАЛИЯМИ ЗУБОВ И ХАРАКТЕРНОЙ ДЕРМАТОГЛИФИКОЙ — см. *Базана Синдром*.

ЭЛДРИДЖА — БЕРЛИНА — МАККЬЮСИКА (ELDRIDGE — BERLIN — MCKUSICK) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Синонимы: синдром Монея; глухота и миопия.

Авторы: Eldridge Roswell, род. 1934, американский генетик; Berlin Charles, род. 1933, американский отоларинголог, McKusick Victor Almon, род. 1921 г., американский генетик и кардиолог. Синдром описан в 1968 г.

Симптоматология: прогрессирующая тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха, прогрессирующая близорукость. В поздние сроки заболевания наступает глухота и слепота.

Литература: Конигсмарк Б.В., Горлин Р.В. Генетические и метаболи-

ческие нарушения слуха. — М., 1980.

ЭЛЛИСА — ШЕЛДОНА (ELLIS — SHELTON) СИНДРОМ — см. *Пфаундлера — Хурлер синдром*.

ЭНДОКРИННАЯ НЕОПЛАЗИЯ МНОЖЕСТВЕННАЯ, ТИП III.

Синонимы: множественный эндокринный аденоматоз, тип III; синдром слизистых невром.

Симптоматология: астеническая конституция, лордоз, воронкообразная грудная клетка, гиперподвижность суставов, невромы носовой полости, оттопыренные ушные раковины, толстые губы, псевдопрогнатизм, мышечная гипотония, медуллярный рак щитовидной железы.

Литература: Baum J.L., Adler M.E. Pheochromocytoma, medullary thyroid carcinoma, multiple mucosal neuroma. A variant of the syndrome // Arch. Ophthalmol. — 1972. — V. 87. — P. 574—584.

ЭНДОЛИМФАТИЧЕСКИЙ ГИДРОПС — см. *Меньера синдром*.

ЭННЕБЕРА 1 (HENNEBERT) СИНДРОМ. Комплекс врожденных аномалий развития.

Автор: Hennebert Camillo, род. 1867, бельгийский отолог.

Симптоматология: аплазия или дисплазия ушных раковин (микротия), гипоплазия нижней челюсти, колобомы радужной оболочки.

Литература: Hennebert. Symp. Affect. Constitut. Heredit. en. O.R.L. Bruxelles, dec., 1951.

ЭННЕБЕРА 2 (HENNEBERT) СИНДРОМ. Отогенный нистагм при врожденном сифилисе.

СИНДРОМЫ

Автор: Hennebert Camillo, род. 1867, бельгийский отолог. Синдром описан в 1909 г.

Симптоматология: приступы спонтанного нистагма с головокружением. Приступ можно вызвать сжатием воздуха в слуховом проходе. Отмечаются признаки явного или латентного врожденного сифилиса, положительная реакция Вассермана.

ЭНСЛИНА (ENSLIN) СИНДРОМ.

Триада симптомов.

Синоним: триада Энслина.

Симптоматология: гипертрофия носоглоточной миндалины, башенный череп, экзофтальм.

Литература: Enslin. Graefes Arch. Ophth. — 1904. — Bd. 58. — S. 151.

ЭНСЛИНА (ENSLIN) ТРИАДА — см.

Энслина синдром.

ЭПИТЕЛИОЗНОКЛЕТОЧНЫЙ ГРАНУЛЕМАТОЗ — см. Бенье — Бека — Шауманна синдром.

ЭПИТЕЛИОЗНОКЛЕТОЧНЫЙ РЕТИКУЛОЭНДОТЕЛИОЗ — см. Бенье — Бека — Шауманна синдром.

ЭПИФИЗАРНЫЙ СИНДРОМ — см.

Пеллицци синдром.

ЭПШТЕЙНА (EPSTEIN) ПСЕВДОДИФТЕРИЯ — см. Эпштейна синдром.

ЭПШТЕЙНА (EPSTEIN) СИНДРОМ.

Синоним: псевдодифтерия Эпштейна.

Автор: Epstein Alois, 1849—1918, чешский педиатр, Прага. Синдром описан в 1879 г.

Симптоматология: сероватые налеты в форме бабочки на мягком нёбе. Встречается у новорожденных.

Литература: Epstein C.J., Sahud M.A., Piel C.F., Goodiman J.R., Bern-

field M.R., Kushner J.H., Albin A.R. Hereditary macrothrombo-cytopathia, nephritis and deafness // Am. J. Med. — 1972. — V. 52. — P. 299—310.

ЭРДГЕЙМА (ERDHEIM) СИНДРОМ.

Симптомы медленно прогрессирующей краниофарингеомы, исходящей из глоточного кармана.

Синоним: краниофарингеома.

Автор: Erdheim Jakob, 1874—1937, австрийский патолог, Вена.

Симптоматология: замедление роста, головные боли, расстройства зрения, адипозогенитальная дистрофия. На рентгенограмме — расширение или деструкция турецкого седла. Опухоль может обызвестляться или кистозно перерождаться. Заболевание чаще начинается в детском возрасте.

ЭШЕРА — ХИРТА (ESCHER — HIRT) СИНДРОМ. Врожденные аномалии развития наружного и среднего уха.

Авторы: Escher Franz, род. 1912 г., швейцарский оториноларинголог; Hirt H., швейцарский оториноларинголог.

Симптоматология: двусторонняя тугоухость в связи с анкилозом наковальностременного сустава, гиперплазия дольки ушной раковины (мочки).

Литература: Escher F., Hirt H. Dominant hereditary conductive deafness through lack of incus-stapes junction // Acta Otolaryngol. — 1968. — V. 65. — P. 25—32.

Яя

ЯДАССОНА — ЛЕВАНДОВСКОГО (JADASSOHN — LEWANDOWSKY) СИНДРОМ. Множественные врожденные симптомы дискератоза.

Синоним: врожденная пахионихия врожденный поликератоз, ихтиозиформная пахионихия, синдром Сименса, синдром Шефера.

Авторы: Jadassohn Joseph, 1863—1936, немецкий дерматовенеролог; Lewandowsky Felix, 1879—1921, немецкий дерматовенеролог. Синдром описан в 1906 г., совместно обоими авторами.

Симптоматология: лейкоплакия слизистой оболочки гортани, сопровождаемая охриплостью, лейкоплакия слизистой оболочки полости рта, языка, уголков рта, врожденный онигохрифоз всех пальцев, очаговый гиперкератоз ладоней и подошв, гипергидроз, склонность к абсцессам потовых желез, запоздалое прорезывание зубов, дефекты интеллекта, андротропизм.

Литература: Niebauer G. Pachyonychia congenita-Syndrom (Jadassohn und Lewandowsky) // Derm. Wschr. — 1968. — Bd. 154. — S. 399—400.

ЯДЕРНАЯ АГЕНЕЗИЯ — см. *Мебиуса синдром.*

ЯЗЫКОГЛОТОЧНОГО НЕРВА СИНДРОМ. Характеризуется поражением языкоглоточного нерва.

Симптоматология: дисфагия, анестезия верхней половины глотки, одно

стороннее выпадение глоточного рефлекса, боли в области небных миндалин и боковых отделов глотки при глотании и разговоре, нарушение слюноотделения и вкусовой чувствительности на задней трети языка.

ЯЗЫЧНОГУБНОГОРТАННЫЙ ПАРАЛИЧ — см. *Дюшена синдром.*

Литература: Flynn P., Aird R.B. A neuropctodermal syndrome of dominant inheritance // J. Neurol. Sci. — 1965. — V. 2. — P. 161—182.



2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

Агенезия костей носа + anosmia + глазной гипотелоризм	= c. Kundrat
Аномалии развития наружного и внутреннего уха + атрезия наружного слухового прохода + околоушные свищи + гипоплазия одной стороны лица + аномалии расположения зубов + макрофтальмия + врожденная катаракта + косое расположение глазных щелей	= c. Goldenhar
Аномалии развития среднего и внутреннего уха + аномалии развития позвоночника и твердого неба + анэнцефалия + гидроцефалия	= c. Klippel—Feil
Аномалии развития среднего уха + отсутствие слезных протоков + сужение гортани + высокое небо + расщелина верхней губы + криптофтальм + гипертелоризм + синдактилия + гипоплазия почек	= c. Fraser
Аномалии развития уха + седловидный нос + гидроцефалия + олигофрения + гипоплазия половых органов	= c. Benjamin
Аномалии развития ушных раковин + паралич лицевого нерва + двусторонние летательные перепонки шеи + птоз век + косоглазие + дискрания + гипоплазия нижней челюсти	= c. Nielsen 1
Аносмия + тугоухость (глухота) + атаксия + нистагм + атипический пигментный ретинит + полиневритические симптомы	= c. Kallmann = c. Refsum
Аплазия или дисплазия ушных раковин (микротия) + гипоплазия нижней челюсти + колобома радужной оболочки	= c. Hennebert 1
Атипичная форма ушных раковин + гипертелоризм + выступающий лобный бугор + расширенный корень носа + старческое выражение лица	= c. Potter
Атрофия слизистой оболочки верхних дыхательных путей + дисфагия + глоссит + себорейный дерматит + дистрофия ногтей + блефароконъюнктивит + ослабление зрения в сумерках	= c. Plummer—Vinson

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

Болезненная кривошея	= c. Grisel
Болезненные подкожные узелки на переднебоковой поверхности голени, которые появляются через 1—20 дней после перенесенной ангины или острого фарингита	= c. Vilanova—Pinol
Боль в ушах + нарушение чувствительности мочки уха + нарушение вкуса на передних 2/3 языка + герпетические высыпания на языке	= c. Dejerine—Sougues—Sicard
Боль при глотании + образование пузырьков на нёбных миндалинах, дужках, мягком нёбе, которые изъязвляются	= c. Zahorsky
Большие ушные раковины + нос «боксера» + выступающий лоб + умственная отсталость + «куриная грудь» + конусообразные пальцы	= c. Coffin—Lowry
Большой нос + дисплазия ушных раковин и наружного слухового прохода + воронкообразная грудь + сколиоз + кифоз + экзостозы + расщелина верхней челюсти + гиподонтия + отсутствие ресниц + большая роговица + голубые склеры + нистагм + анизокория + несахарный диабет + инфантилизм	= c. Marfan
Большой череп + втянутый корень носа + толстые губы + короткая шея + тугоухость (глухота) + низкий, хриплый голос	= c. Pfaundler—Hurler
Буллезно-язвенный фарингит + некротический эзофагит + афтозный стоматит + конъюнктивит + язвы роговицы + пятнистая сыпь на коже	= c. Stevens—Johnson
Внезапно возникающие односторонние боли в горле, в области шеи + головные боли + дисфагия	= c. Hilger
Воспалительная отечность слизистой оболочки носа + отечность лица, губ + гиперемия слизистой оболочки полости рта с беловатым налетом + пятнисто-узелковая или узелково-везикулярная сыпь на коже туловища и конечностей	= c. Baader
Врожденная темная окраска слизистых оболочек	= c. Tamura—Takahashi
Гайморит хронический + гипо- или аплазия лобной пазухи + двусторонние бронхоэктазы	= c. Chandra—Khetarpal
Генерализованный микоз полости рта, глотки,	

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- гортани + пневмония + периодический подъем температуры тела + периодическая сыпь аллергического типа = c. Glanzmann—Riniker
- Гиперсекреция слизистой оболочки полости носа + гиперсекреция слез, слюны, желудочного сока = c. Creyx—Levy
- Гипертелоризм + широкое расположение глаз + расщепление переносицы + расщепление верхней губы и нёба + нижняя граница оволосения на лбу в форме буквы «У» = c. De Myer
- Гипертрофия носоглоточной миндалины + башенный череп + экзофтальм = c. Enslin.
- Гипоплазия гортани + аномалии развития ушных раковин + плоский нос + микроцефалия+ гипертелоризм + выступающий лобный бугор + косое расположение глазных щелей + эпикант + четырехпалость = c. Lejeune
- Гипоплазия гортани со стридорозным дыханием + миотония + низкий рост + дисплазия тазовых костей + блефароспазм + близорукость + высокое небо + килевидная грудная клетка = c. Schwartz
- Гипоплазия хрящей носа + дольчатый язык с укороченной уздечкой + расщепление верхней губы и неба + гипертелоризм = c. Papillon-Leage—Psaume
- Глухота + аномалии развития внутреннего уха + альбинизм + светло-голубые зрачки + нистагм + гипоплазия бровей + фотофобия = c. Tietz
- Глухота + аномалии развития внутреннего уха + фиброзные узелки на разгибательных поверхностях межфаланговых суставов пальцев рук и ног + лейкопатия ногтей = c. Bart—Puphrey
- Глухота + аномалии развития ушных раковин + гипертелоризм + крючковидный нос + расщепление неба + гипоплазия нижней челюсти + двусторонняя гидрофтальмия + гипоспадия = c. Waardenburg
- Глухота + аномалии развития ушных раковин + расщепление губ, нижней челюсти и нёба + аплазия костей носа = c. Patau
- Глухота + аносмия + атрезия хоан + расщелины верхней губы и неба + колобома + комбинированный порок сердца = c. Mondini

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- Глухота + атаксия + общее дрожание + дизартрия + слюнотечение + приступы мышечных подергиваний = c. Minimata
- Глухота + атаксия + умственная отсталость + постепенная атрофия периферической мускулатуры + недоразвитие вторичных половых признаков = c. Richards—Rundle
- Глухота + вестибуломозжечковая атаксия + нистагм + олигофрения + пигментный ретинит = c. Graefe—Sjogren T.
- Глухота врожденная + отложение пигмента в сетчатке на глазном дне = c. Diallinas—Amalric
- Глухота врожденная + частичный или полный альбинизм = c. Ziprkowcky
- Глухота в связи с аномалией развития внутреннего уха + короткая шея + бокообразная грудная клетка + паралич отводящего нерва + асимметрия лица + аномалии развития зубов + нарушение роста волос = c. Wildervanck 1
- Глухота в связи с аномалиями развития слухового нерва + частичный альбинизм + светло-голубые радужные оболочки = c. Woolf—Dolowitz—Aldous
- Глухота в связи с врожденной фиксацией основания стремени + вестибулярные расстройства в связи с аномалиями развития внутреннего уха = c. Nance
- Глухота + вьющиеся волосы головы, бровей, ресниц = c. Bjornstad
- Глухота + гиперплазия костей носа + широкая и высокая спинка носа + сглаженный назофронтальный угол + частичный альбинизм + брахицефалия + гипоплазия глазниц + гипертелоризм + блефарофимоз + седина медиальных частей бровей = c. Klein —Waardenburg
- Глухота + голубые склеры + множественные переломы костей + врожденная катаракта = c. Lobstein
- Глухота двусторонняя + атаксия + центрическое сужение полей зрения + признаки гипопитуитаризма = c. Frankl-Hochwart
- Глухота двусторонняя + диффузный эутиреоидный зоб + остеодисгенез + «птичье лицо» = c. Refetoff
- Глухота + деформированные ушные рако-

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- вины + запавший корень носа + маскообразное лицо + узкие глазные щели + микрогения + расщепление нёба + микрофтальмия + помутнение роговицы + полидактилия + дисгенитализм = c. Ullrich—Feichtiger
- Глухота + дисплазия ушных раковин + атрезия наружного слухового прохода + дисплазия носа с расширенной спинкой + высокое нёбо + эпикант + задержка психического развития = c. Edwards J.H.
- Глухота + ихтиоз + поликистоз почек = c. Goyer—Reynolds—Burke—Burkholder
- Глухота + коричневые пятна на коже + пороки сердца + прогнатия + грудной кифоз + дисгенитализм = c. Capute—Rimoin—Konigsmark
- Глухота + монголоидное лицо + гипертелоризм + расширенный корень носа + приросшие к черепу ушные раковины + малый рост + расщепление верхней губы = c. Mende
- Глухота + нистагм + косоглазие + сахарный диабет + ожирение = c. Ahlstrom—Hallgren
- Глухота + нистагм + скандированная речь + слабоумие + атаксия + отсутствие сухожильных рефлексов + врожденные пороки сердца = c. Friedreich
- Глухота односторонняя + расстройства равновесия + нарушение обоняния и зрения + односторонний паралич и анестезия нёба, глотки и гортани + одностороннее нарушение чувствительности лица и жевательной мускулатуры + одностороннее расстройство вкуса на задней трети языка = c. Garcin
- Глухота + аномалии развития внутреннего уха + высокое нёбо + аномалии расположения зубов + ладонно-подошвенный кератоз + гипергидроз + тотальная лейконихия + гипертрихоз = c. Schwann
- Глухота + приступы болей на одной стороне мягкого нёба и в половине десны + слюноотечение + расстройство вкуса в задней трети языка = c. Sicard
- Глухота + прогрессирующие вестибулярные нарушения + нистагм + беспрестанные дви-

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

жения мышц лица, языка и жевательной мускулатуры + паралич и атрофия мускулатуры затылка и шеи	= c. Seitelberger
Глухота + синкопальные приступы с трепетанием и мерцанием желудочков	= c. Jervell—Lange—Nielsen
Глухота + слепота + олигофрения + атрофия глазного яблока	= c. Norrie—Warburg
Глухота + снижение вестибулярной возбудимости + зуб	= c. Pendred
Глухота + умственная отсталость + гипогонадизм + непереносимость глюкозы	= c. Edwards J. A.
Глухота + частичная анодонтия + конусообразные зубы + дисплазия ногтей + гипергидроз + синдактилия + полидактилия	= c. Robinson—Miller—Bensimon
Глухота + частичный альбинизм + глазной альбинизм	= c. Dolowitz—Aldous
Глухота + эпилепсия, провоцируемая ярким светом + гипоплазия почек	= c. Scriver—Schafer—Efron
Гнойная инфекция ушей, полости носа, околоносовых пазух + деформация лица и челюстей + задержка роста	= c. Puretic
Головные боли + тошнота + рвота + парез отводящего нерва + повышенное давление спинномозговой жидкости	= c. Simmonds
Головокружение вращательного типа, сопровождаемое тошнотой и рвотой + снижение слуха + спонтанный нистагм + нарушение равновесия + шум в ушах	= c. Meniere
Двусторонняя атрофия слуховых нервов после 7-летнего возраста + изъязвления и атрофия слизистой оболочки полости рта + близорукость + атипичный пигментный ретинит + умственная отсталость + атаксия	= c. Flynn—Aird
Двусторонняя глухота, возникающая после кратковременной острой инфекции, протекавшей без менингеальных симптомов	= c. Voltolini
Двусторонняя миоклония мягкого нёба и гортани	= c. Foix—Cliavany—Hillemand
Дефекты ушных раковин + паралич лицевого нерва + высокое нёбо + гипоплазия нижней челюсти + пороки развития конечностей + олигофрения	= c. Bonnevie—Ullrich

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- Деформирующий полипоз носа + муковисцидоз + повышенное отделение слизи = c. Woks
- Дисплазия ушной раковины + гемангиомы ушной раковины + расщепление нёба + пороки развития стоп + сколиоз грудного отдела позвоночника = c. Maroteaux—Lamy
- Дисплазия ушных раковин + выпуклое надпереносье + гипоплазия медиальных частей надбровий + сращения между деснами и внутренней поверхностью щек + высокое нёбо + эпикант + косоглазие + синдактилия + клинодактилия + брахидактилия + дисплазия тазобедренного сустава, ребер грудины + крипторхизм = c. «С»
- Дисплазия ушных раковин + гипоплазия хрящей трахеи + стридорозное дыхание + гипоплазия нижней челюсти + западение языка + дефекты ребер + косое расположение глазных щелей + микроцефалия = c. Smith—Theiler—Schachenmann
- Дисплазия ушных раковин + глубокий и широкий угол носа + сужение носовых ходов + озена + постоянно открытый рот + выступающие лобные бугры + эпикант + узкие глазные щели + выступающая нижняя челюсть + короткая шея = c. Fanconi—Albertini—Zellweger
- Дисплазия ушных раковин + косое расположение глазных щелей + гипоплазия ветви нижней челюсти = c. Nager—de Reynier
- Дисплазия ушных раковин + косое расположение глазных щелей + прогнатия + микрогения + эпикант + гипертелоризм + косоглазие + миопия + множественные скелетные аномалии = c. Joseph
- Дифтероидные образования с сероватым налетом под языком + нарушение глотания, сосания = c. Fede—Riga
- Длительный кашель с гнойной мокротой + рецидивирующая пневмония + иногда спонтанный пневмоторакс = c. Mounier—Kuhn
- Замедленный рост + расстройство зрения + адипозогенитальная дистрофия + головные боли = c. Erdheim.

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- Западение виска, лба, щеки и подбородка на поражённой стороне + атрофия половины языка, глотки и гортани = c. Parry—Romberg
- Затруднение носового дыхания + выделения из носоглотки + неприятный запах изо рта + головная боль = c. Thornwaldt
- Затруднение носового дыхания + снижение пневматизации околоносовых пазух + снижение пневматизации сосцевидного отростка височной кости + парез лицевого нерва = c. Pyle
- Злокачественная опухоль глотки + увеличение шейных лимфатических узлов + снижение слуха + невралгия тройничного нерва = c. Menzel
- Злокачественная опухоль, развившаяся из лимфоидной ткани носоглотки = c. Brill—Symmers
- Искривление носовой перегородки + гипертрофия носоглоточной миндалины + хронические воспалительные заболевания слизистой оболочки полости носа и рта + высокое нёбо + увеличенная верхняя челюсть + предрасположенность к инфекционным заболеваниям + быстрая утомляемость + снижение способности психической концентрации = c. Franke
- Колющие или режущие боли в области наружного слухового прохода + боли в области сосцевидного отростка + односторонние боли лица = c. Reichert
- Кохлеовестибулярные расстройства + ирит = c. Lindsay
- Кровотечения из носа + гипертрофия нёбных и носоглоточных миндалин + недостаточное оволосение бровей, ресниц + задержка прорезывания зубов + недержание мочи = c. Timme
- Марфаноподобный внешний вид + невриты слизистых оболочек полости рта, носа, гортани, глаз = c. pseudo-Marfan
- Нарушение обоняния + снижение слуха + афазия + атрофия зрительного нерва + слепота + спастические три- и тетраплегии, судорожные припадки = c. Schilder
- Невралгия в области тройничного нерва + ограниченные очаги анестезии кожи и слизистой оболочки = c. Pietrantonio
- Недоразвитая ушная раковина + атрезия слухового прохода + тугоухость (глухота) +

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- косое расположение глазных щелей + гипоплазия верхней челюсти + высокое небо + впалый подбородок + гипоплазия зубов = c. Franceschetti
- Некротический тонзиллит + средний отит + гистиоцитарные инфильтраты в коже + геморрагический диатез = c. Abt—Letterer—Siwe
- Неустойчивая походка и головокружение при перемене положения + выраженное слюнотечение + гладкий язык + гипо- или арефлексия + уменьшение болевой чувствительности + эмоциональная лабильность = c. Riley – Day
- Носовые кровотечения + глубокие гематомы + кровоизлияния во внутренние органы = c. Alexander
- Носовые кровотечения + гнойно-некротический ринит и синусит + разрушение носовой перегородки и раковин + седловидный нос + хронический отит + инфильтраты в гортани, трахее, бронхах + кожные эритемы + подкожные инфильтраты = c. Wegener
- Носовые кровотечения + гемангиэктазии на коже = c. Osler
- Одностороннее выпадение функций I—II—III—IV—V—VI черепномозговых нервов = c. Godtfredsen
- Односторонние комбинированные расстройства обоняния и вкуса + односторонние гиперкинетические проявления + односторонние расстройства ощущений и защитных функций + односторонняя дизестезия = c. Head — Holmes
- Односторонняя боль в ухе + односторонняя головная боль + опоясывающий лишай области уха + высыпания на мягком небе + горизонтальный нистагм + головокружение + расстройства слюнной и слезной секреции + расстройства чувствительности лица на пораженной стороне = c. Hunt
- Односторонняя гиперсекреция, отечность, гиперестезия слизистой оболочки полости носа + повышенное слезотечение + боли в области внутреннего угла глаза = c. Charlin
- Односторонняя гиперсекреция слизистой оболочки полости носа + тупая боль в верхней челюсти + слезотечение на пораженной стороне + односторонняя припухлость лица + интермиттирующая эритема лица + односторон-

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

няя парестезия роговицы и кожи лица	= с. Fegeler
Односторонний паралич неба, глотательной мускулатуры + расстройства чувствительности задней трети языка + паралич задней группы черепномозговых нервов + паралич половины тела с противоположной стороны	= с. Vernet
Одностороннее расстройство обоняния и вкуса + односторонние гиперкинетические проявления + одностороннее расстройство ощущений и защитных реакций + односторонняя дизестезия	= с. Head—Holmes
Односторонний паралич гортани + односторонний паралич мягкого неба + контралатеральная гемиплегия грудино-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышц	= с. Schmidt
Односторонний паралич нёба, глотки, гортани + паралич и атрофия языка	= с. Tapia
Одышка в связи с расплавлением хрящей гортани + припухание мест перехода хрящей в кости + бронхит + пневмония	= с. Meyenburg—Altherr—Uehlinger
«Орлиный нос» + гипоплазия верхней челюсти + расширение акроцефальной части черепа + экзо-фтальм + гипертелоризм + косоглазие	= с. Crouzon
Остро возникающий отек нёба, язычка, надгортанника + генерализованная припухлость лимфатических узлов + нерегулярная лихорадка + увеличение печени, селезенки + асцит	= с. Franklin
Острый средний отит + мастоидит + головные боли в области лба, темени, виска, затылка + неврит тройничного нерва + парез глазодвигательного нерва + некроз слизистой оболочки полости носа и рта	= с. Gradenigo
Острый средний отит (обострение хронического среднего отита) + высокий полиморфно-клеточный плеоцитоз в ликворе	= с. Borries
Отек лица + отек слизистых оболочек полости рта, языка, надгортанника, гортани + отек конечностей, половых органов	= с. Quincke
Отит рецидивирующий гнойный + близорукость + нефропатия	= с. Ohlson
Отложение меланина на слизистой оболочке	

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- полости рта, губах, лице в виде пятен различной величины + гемангиоматоз по ходу желудочно-кишечного тракта = c. Bandler
- Отосклероз + дефект зубной эмали + катаракта + синюшность склер + анетодермия + ломкость костей + слабость связочного аппарата = c. Blegvad—Haxthausen
- Отставание в умственном развитии + снижение способности сосредоточиться + беспокойный сон = c. Citelli
- Отсутствие или недоразвитие хрящей трахеи и бронхов + бронхоэктазы + влажный кашель + деформация грудной клетки = c. Williams—Campbell
- Отсутствие обоняния и вкуса + седловидный нос + атрофический ринит + полный ангидроз + гипо- или анодонтия + гипотрихоз = c. Guilford
- Отсутствие правой ушной раковины и атрезия наружного слухового прохода + гипоплазия нижней челюсти + расщепление нёба + колобомы радужных оболочек = c. Francois—Haustrate
- Охриплость (афония) + дисфагия + рефлексорно-двигательные расстройства надгортанника, языка + паралич мягкого нёба + паралич мимической мускулатуры = c. Duchenne
- Охриплость в результате лейкоплакии слизистой оболочки гортани + лейкоплакия слизистой оболочки полости рта, языка, уголков рта + врожденный онихогрифоз всех пальцев + очаговый гиперкератоз ладоней и подоит + гипергидроз + запоздалое прорезывание зубов + склонность к абсцессам потовых желез + андротропизм = c. Jadassohn—Lewandowsky
- Охриплость + затрудненное дыхание и глотание в связи с ростом гранулем в гортани, гортаноглотке + множественные периартикулярные и суставные припухлости + множественные подкожные гранулемы = c. Farber
- Охриплость + плотные, желтоватые отложения в слизистых оболочках гортани, голосовых складках, языке, на лице, красной кайме губ + аплазия или гипоплазия боковых верхних резцов + макрохейлия + макроглоссия = c. Urbach —Wiethe

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- Очаги саркоидоза в полости носа, околоносовых пазухах, гортани, глотке + увеличение поверхностных и глубоких лимфатических узлов = c. Besnier—Boeck—Schaumann
- Паралич глотки с расстройством глотания + односторонний паралич мягкого нёба + односторонний паралич гортани + односторонний паралич грудино-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышц = c. Villaret
- Паралич голосовых складок односторонний + контралатеральный паралич глотательной мускулатуры + парез лицевого нерва = c. Chapple 2
- Паралич голосовых складок различной этиологии и патогенеза = c. Gerhardt
- Паралич лицевого нерва + рецидивирующее или постоянное припухание лица и губ + складчатый язык + слезотечение = c. Melkersson—Rosenthal
- Паралич мускулатуры гортани и мягкого нёба односторонний + контралатеральная гемиплегия и гемиянестезия + миоз + птоз + энтофтальм = c. Cestan—Chenais
- Паралич мягкого неба и голосовых складок односторонний + частичный паралич констриктора гортани + контралатеральная гемиплегия + потеря болевой и температурной чувствительности = c. Avellis
- Парез лицевого нерва двусторонний + парез отводящего нерва + двустороннее искривление стоп = c. Alajouanine
- Паралич лицевого нерва + дисфагия + головокружение + паралич глазодвигательных нервов + атаксия при ходьбе и в ортостатическом положении + дизартрия + аномалии развития затылочной кости и позвонков = c. Arnold—Chiari
- Паралич преддверно-улиткового, лицевого, глазодвигательного нервов + иридоциклит + хронический паротит = c. Heerfordt
- Парез (паралич) гортани + сужение зрачка на большой стороне = c. Sergent
- Приплюснутый нос + башенный череп + лунообразное лицо + высокое твердое нёбо + расщепленное нёбо = c. Apert
- Приступы спонтанного нистагма с головокру-

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

жением + положительная реакция Вассермана	= c. Hennebert
Раздражительное чихание + боли в области внутреннего угла глаза, спинке носа, внутренних отделов полости носа + боли, иррадиирующие в затылок и плечо + гипостезия верхней десны, нёба	= c. Sluder
Рвота + головокружение + нистагм + расстройства глотания + парез мягкого нёба + гомолатеральный паралич голосовых складок	= c. Wallenberg.
Резкий подъем температуры тела с развитием септического состояния + ограниченные некрозы слизистых оболочек + некротическая ангина с дифтероидными налетами + припухание и болезненность лимфатических узлов	= c. Schultz
Резкое снижение слуха + проявления одно- или двустороннего радикалярного раздражения	= c. Beck
Рецидивирующие гнойные синуситы + отиты + гипоплазия небных и носоглоточной миндалин + гипоплазия вилочковой железы + гиперсаливация + нарушение походки и равновесия + симметричные телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек + преждевременное поседение волос	= c. Louis-Bar
Ринит + повышенное слюноотделение + слезотечение + односторонние боли в лице	= c. Glaser
Ринит + фарингит + аденоидит + ангина + гайморит + острые боли в животе, тошнота, рвота	= c. Brenneman
Ринит + фарингит + увеличение лимфатических узлов + тошнота + дисфагия + увеличение печени и селезенки	= c. Ardmore
Сероватые налеты в форме бабочки на мягком нёбе у новорожденных	= c. Epstein
Слизисто-гнойные выделения, стекающие по задней стенке глотки + неприятный запах изо рта + головные боли	= c. Thornwaldt
Сплюснутый нос + выпуклый лоб + расщепленное нёбо + плоское лицо + гипертелоризм + цилиндрические пальцы + двусторонняя дислокация локтей, бедер, коленей	= c. Larsen

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- Стридор в связи с западением языка + расщепление нёба + гипоплазия нижней челюсти + микрогнатия = c. Robin
- Судорожные сокращения мышц глотки, лица, дистальных отделов конечностей = c. Eulenburg
- Тонкий нос с широкой спинкой + расщепление нёба + гнусавость + ограничение подвижности языка + гипоплазия верхней челюсти + микростомия + микрогения + «антимонголоидное» расположение глазных щелей + дисплазия зубной эмали + син-, клино-, кампто-, брахидактилия = c. Dutescu—Grivu
- Тошнота и рвота + односторонние головные боли + пульсирующая боль в глазу + гомолатеральный птоз + миоз = c. Raeder
- Трахеопищеводные свищи + врожденные бронхоэктазы + мегаэзофагус + аномалии позвонков и ребер + гетеротопия грудного протока = c. Turpin
- Тугоухость + акромегалоидное увеличение подбородочной области + экзофтальм + паралич лицевого нерва + утолщение ключицы = c. Van-Buchem
- Тугоухость + аномалии развития ушных раковин, среднего и внутреннего уха = c. Fara—Chlupackova—Hrivnakova
- Тугоухость + астенический или марфаноподобный внешний вид + миопия = c. Sohar
- Тугоухость + атаксия + паралич глазных мышц + андротропизм = c. Pellizzi
- Тугоухость + atopический дерматит с папулезными высыпаниями на передней поверхности предплечий, сгибательных поверхностях области локтевых суставов, на тыльной поверхности кистей = c. Konigsmark—Hollander—Berlin
- Тугоухость + воронкообразные ушные раковины + атрезия носослезных протоков + дисплазия зубной эмали + клинодактилия пятых пальцев рук + удвоенные дистальные фаланги больших пальцев рук + синдактилия = c. LADD
- Тугоухость врожденная + изменения на ЭКГ = c. Jervell—Nielsen
- Тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха + нистагм + атаксия + аносмия + пигментный ретинит + полиневрит +

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- фотофобия + тахикардия + дизартрия + сахарный диабет + ихтиоз = c. Heycock—Wilson
- Тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха + оттопыренные ушные раковины + макротия + большой нос + микрогнатия + микрогения + гиподонтия = гипертелоризм характерная деформия лица = c. Wilderwanck
- Тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха + прогрессирующая близорукость = c. Eldridge—Berlin—McKusik
- Тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха + симметричная симфалангия проксимальных фаланг всех пальцев кистей и стоп + аплазия ногтей + синдактилия + сходящееся косоглазие + миопия = c. Strasburger—Hawkins—Eldridge
- Тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха + стеноз наружного слухового прохода + аномалии развития ушных раковин + маленький, острый нос + микрогнатия + гинекотропизм = c. Winter
- Тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха + сходящееся косоглазие + недоразвитие или отсутствие ногтей = c. Feihmesser—Zelig
- Тугоухость в связи с аномалиями развития среднего уха + грушевидный нос + широкий язычок + «куриная грудь» + синдактилия между I и II пальцами рук и ног = c. «F»
- Тугоухость в связи с аномалиями развития среднего уха + надглазничный гиперостоз + широкая спинка носа + неполный прикус + асимметрия грудной клетки = c. Gorlin—Cohen
- Тугоухость (глухота) + вестибулярные нарушения + сонливость + снижение остроты зрения + двусторонний увеит + витилиго + аллопеция = c. Harada
- Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + аномалии развития среднего и наружного уха + вестибулярные расстройства + микроцефалия + задержка физического и психического развития + тоникоклонические судороги микрофтальмия + гипоплазия зубной эмали = c. Gregg

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

- Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + отсутствие пневматизации околоносовых пазух + широкая спинка носа + дисплазия ушных раковин + косое расположение глазных щелей + расщепление нёба + маленький рот + аномалии расположения зубов = c. Taybi
- Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + сахарный диабет + диабетическая нефропатия + фотомиоклония = c. Herrman—Aguilar—Sacks
- Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + седловидный нос + гипо- или аплазия потовых и сальных желез + дистрофия ногтей + гиперкератоз ладоней и подошв + ангидроз + гипотрихоз = c. Helweg—Larsen
- Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + частые гнойные средние отиты + миопия + вторичная глаукома + кератопатия + сморщивание глазного яблока = c. Stickler
- Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития среднего уха + двусторонняя дисплазия ушных раковин + косое расположение глазных щелей + сплюснутый нос + малый рост = c. Mengel—Königsmark—Berlin—McKusick
- Тугоухость (глухота) + гетерохромия радужных оболочек + высокое небо + белая прядь волос спереди = c. Fisch—Renwick
- Тугоухость (глухота) + гипо- или аплазия большеберцовой кости = c. Carraro
- Тугоухость (глухота) + дисплазия ушных раковин + грубый голос + глубоко расположенные глазницы + выступающая вперед нижняя челюсть + бочкообразная грудная клетка + сухость кожи + тремор кистей + пигментный ретинит = c. Cockayne
- Тугоухость (глухота) + дисплазия ушных раковин + расщепление губ, челюсти, нёба = c. Berndorfer
- Тугоухость (глухота) + дольчатый или расщепленный язык + высокое небо + гипертро-

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

лоризм + широкий корень носа	= c. Mohr
Тугоухость (глухота) + ладонный или подошвенный кератоз + бородавчатые утолщения на тыльной поверхности кистей, локтей, коленей	= c. Nockemann
Тугоухость (глухота) + нарушение вестибулярной возбудимости + аномалии развития наружного и среднего уха при односторонних параличах лицевого нерва + парез глотки + паралитическое косоглазие	= c. Moebius
Тугоухость (глухота) односторонняя + односторонние боли в ухе, нижней челюсти, языке + односторонний парез или паралич мягкого нёба + тризм	= c. Trotter
Тугоухость (глухота) односторонняя + одностороннее ослабление рефлексов со слизистой оболочки полости носа + мозжечковая атакия + ограничение движений глазных яблок в сторону + отсутствие содружественных движений рук при ходьбе	= c. Mann
Тугоухость (глухота) + околоушные свищи + боковые свищи шеи	= c. Fourman—Fourman
Тугоухость (глухота) + оттопыренные ушные раковины + широкая спинка носа + башенный череп + малый рост + гемолитическая желтуха	= c. Minkowski—Chauffard
Тугоухость (глухота) + периодические ознобы + кратковременная сыпь аллергического характера + нефротический синдром + атрофия яичек	= c. Mucle — Wells
Тугоухость (глухота) + телекант + гипертелоризм + миопия + протеинурия	= c. FOAR
Тугоухость (глухота) + шум в ушах + нарушение равновесия + нарушение функций тройничного, отводящего, лицевого, языкоглоточного и блуждающего нервов	= c. Gardner—Turner
Тугоухость + головокружение, тошнота + нистагм + невралгия тройничного нерва + поражение глазодвигательного нерва	= c. Bonnier
Тугоухость + двусторонний хронический увеит + помутнение хрусталика + преждевременное поседение и полысение + выпадение бровей	= c. Vogt—Koyanagi
Тугоухость двусторонняя в связи с анкилозом	

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

наковальнестременного сустава + гиперплазия мочки ушной раковины	= c. Escher—Hirt
Тугоухость двусторонняя прогрессирующая + аномалии развития внутреннего уха + мозжечковая атаксия + нарушение равновесия + дизартрия + кариес зубов + аномалии пигментации	= c. Jeune—Tommasi—Freycon—Nivelon
Тугоухость двусторонняя прогрессирующая + аномалии развития внутреннего уха + ювенильный диабет + атрофия зрительного нерва + частичный дальтонизм	= c. Barjon—Lestradet—Labauge
Тугоухость + изменение лицевого черепа + глубоко расположенные ушные раковины + высокое нёбо	= c. pseudo-Crouzon
Тугоухость лабиринтная + паренхиматозный кератит + деформация верхних средних резцов + гипоплазия эмали + склонность к кариесу	= c. Hutchinson
Тугоухость + задержка умственного развития + мышечная гипотония + гидроцефалия + снижение зрения + спастические парезы конечностей	= c. Canavan
Тугоухость + монголоидные черты лица + олигофрения + ожирение	= c. Panse
Тугоухость наследственная семейная + пигментный ретинит	= c. Usher
Тугоухость нейросенсорная (глухота) + параличи черепномозговых нервов + офтальмоплегия + блокада сердечной мышцы	= c. Cairns—Sayr
Тугоухость нейросенсорная + диффузный ладонно-подошвенный кератоз и гипергидроз + ногти в виде часовых стеклышек + умеренный гипогонадизм	= c. Vohwinkel
Тугоухость нейросенсорная + рецидивирующие параличи лицевого нерва + синдактилия + множественные переломы трубчатых костей + умственное недоразвитие	= c. Albers-Schunberg
Тугоухость одно- или двусторонняя прогрессирующая + дисплазия лица + седловидный нос + гиперплазия надглазничной области + аномалии зубов + врожденная близорукость	= c. Marchall
Тугоухость односторонняя периодическая +	

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

шум в ушах + головокружение + односторонняя боль в затылочной области + положительная проба Барани	= с. Barany
Тугоухость + очаги обызвествления в ушных раковинах, хрящах носа, гортани, трахее, ребрах + рецидивирующие средние отиты + укорочение дистальных фаланг пальцев	= с. Keutel
Тугоухость + помутнение роговицы + множественные дизостозы + гаргоилизм + карликовый рост + задержка умственного развития	= с. Goldberg
Тугоухость по типу нарушения звукопроводения + голубого цвета барабанные перепонки при отоскопическом исследовании + патологическая лом-кость костей + синие склеры + дисплазия зубов + цветовая слепота + синдактилия + арахнодактилия + расщепление губ, нижней челюсти и нёба + эпилепсия	= с. van der Hoeve
Тугоухость прогрессирующая + аномалии развития внутреннего уха + прогрессирующая близорукость	= с. Eldridge—Berlin—McKusick
Тугоухость прогрессирующая + атаксия + нистагм + сонливость + мышечная слабость	= с. Leigh
Тугоухость прогрессирующая (глухота) + вестибулярные расстройства + атаксия + кератит	= с. Cogan
Тугоухость прогрессирующая до полной глухоты + нарушение походки и атрофия мускулатуры ног	= с. Rosenberg—Chutorian
Тугоухость прогрессирующая + постепенная потеря речевой способности + расстройства поведения и сна + умственная отсталость + спастические парезы	= с. Greenfield
Тугоухость прогрессирующая + почечная недостаточность	= с. Alport
Тугоухость + широкая спинка носа + умственная отсталость + макроглоссия + утолщение костей черепа + задержка роста	= с. Sanfilippo
Тугоухость + шум в ушах + боль в области носа, носоглотке, языке + ощущение комка в горле + болезненность и ограничение движений в височно-нижнечелюстном суставе	= с. Costen
Увеличение лимфатических узлов шеи и затылка до величины грецкого ореха с постепенным размягчением + повышение в крови	

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

бета- и гамма-глобулинов	= с. Piringer
Узкий нос и узкие носовые ходы + хронический синусит + хронический ринофарингит + затруднение носового дыхания + гипоплазия мягкого нёба + складчатый язык + гиперкератические папилломы на красной кайме губ + аномалии развития зубов + гипоплазия челюстей + тугоухость + расстройства речи	= с. Cowden
Уплощенный нос + втянутая субназальная область + выпуклая верхняя губа + ноздри полулуной формы + атрофия слизистой оболочки полости носа	= с. Binder
Фаринготрахеобронхит + ринит + сухость слизистой оболочки верхних дыхательных путей + кариес + конъюнктивит + кератит + дисфункция околоушной слюнной железы	= с. Sjogren H.
Хриплый первый крик ребенка после рождения + расстройства глотания + гипертелоризм + гипоспадия + крипторхизм + аномалии развития мошонки	= с. «G»
Хронический гнойный отит + пиодермия + экзема + частые бронхиты	= с. Rademacher
Хронический гнойный отит + хронический гнойный синусит + хронический ринит + множественные рецидивирующие абсцессы + фурункулез + микробная экзема	= с. Hiob
Хронический полипозный синусит + ринорея + хронический бронхит + бронхоэктазия + бронхорея + аномалии развития костных отделов грудной клетки	= с. Kartagencr
Широкая спинка носа + гипертелоризм + брахицефалия + микроцефалия + малый рост + крипторхизм	= с. Greig
Шум в ухе + понижение слуха + головокружение + потеря сознания	= с. Lermoyez
Шум в ушах + anosmia + парез лицевого нерва + головокружение + диплопия + амблиопия + эндокринные нарушения	= с. Morgagni
Шум в ушах + понижение слуха + головокружение + боль и припухлость в заушной и затылочной областях + слезотечение + односторонний паралич мимической мускулатуры	= с. Bell
Шум в ушах + тугоухость + расстройства	

2.1. Указатель «От симптома к синдрому»

координации, головокружение + одышка + боли в мышцах и суставах + тремор + нарушения зрения + депрессия	= с. d'Acosta
Шум и боль в ушах + головокружение + неустойчивая походка + боль в затылке и в области глаз + расстройства аккомодации	= с. Barre—Lieou
Ярко-красные пятна на языке, окаймленные бело-серым ободком	= с. Bergeron



2.2. Указатель признаков синдромов

Агенезия костей носа	c. Kundrat
Аденоидит	c. Brenneman
Адипозогенитальная дистрофия	c. Erdheim
Акромегалоидное увеличение подбородочной области	c. Van-Buchem
Аллопеция	c. Harada
Альбинизм	c. Tietz
Амблиопия	c. Morgagni
Ангидроз	c. Helweg—Larsen
Ангина	c. Brenneman
Андротропизм	c. Jadassohn— Lewandowsky
Анетодермия	c. Pellizzi
Анизокория	c. Blegvad—Haxthausen
Аномалии зубов	c. Marfan
Аномалии пигментации	c. Marchall
Аномалии позвонков и ребер	c. Jeune—Tommasi— Freycon—Nivelon
Аномалии развития внутреннего уха	c. Turpin
	c. Barjon—Lestradet— Labauge
	c. Bart—Puphrey
	c. Eldridge—Berlin— McKusick
	c. Jeune—Tommasi— Freycon—Nivelon
	c. Schwann
	c. Tietz
Аномалии развития затылочной кости и позвонков	c. Arnold—Chiari
Аномалии развития зубов	c. Cowden
Аномалии развития зубов	c. Wildervanck
Аномалии развития костных отделов грудной клетки	c. Kartagener
Аномалии развития мошонки	c. «G»
Аномалии развития наружного и внутреннего уха	c. Goldenhar
Аномалии развития наружного и среднего уха при односторонних параличах лицевого нерва	c. Moebius

2.2. Указатель признаков синдромов

Аномалии развития позвоночника и твердого нёба	c. Klippel—Feil
Аномалии развития среднего и внутреннего уха	c. Klippel—Feil
Аномалии развития среднего и наружного уха	c. Gregg
Аномалии развития среднего уха	c. Fraser
Аномалии развития уха	c. Benjamin
Аномалии развития ушных раковин	c. Lejeune
	c. Nielsen
	c. Patau
	c. Waardenburg
	c. Winter
Аномалии развития ушных раковин, среднего внутреннего уха	c. Fara—Chlupackova— Hrivnakova
Аномалии расположения зубов	c. Goldenhar
	c. Schwann
	c. Taybi
Аносмия	c. Heycock—Wilson
	c. Kundrat
	c. Mondini
	c. Morgagni
	c. Refsum
	c. Kallmann
Аносмия врожденная	
Антимонголоидное расположение глазных щелей	c. Dutescu—Grivu
Анэнцефалия	c. Klippel—Feil
Аплазия или гипоплазия боковых верхних резцов	c. Urbach —Wiethe
Аплазия или дисплазия ушных раковин (микротия)	c. Hennebert
Аплазия костей носа	c. Patau
Аплазия ногтей	c. Strasburger— Hawkins— Eldridge
Арахнодактилия	c. van der Hoeve
Асимметрия грудной клетки	c. Gorlin—Cohen
Асимметрия лица	c. Wildervanck
Астенический или марфаноподобный внешний вид	c. Sohar
Асцит	c. Franklin
Атаксия	c. Frankl—Hochwart
	c. Cogan
	c. Flynn—Aird
	c. Friedreich

2.2. Указатель признаков синдромов

- Атаксия при ходьбе и в ортостатическом положении
Атипический пигментный ретинит
- Атипичная форма ушных раковин
Атопический дерматит с папулезными высыпаниями на передней поверхности предплечий, сгибательных поверхностях области локтевых суставов, на тыльной поверхности кистей
- Атрезия наружного слухового прохода
- Атрезия носослезных протоков
Атрезия хоан с. Mondini
Атрофический ринит
Атрофия глазного яблока
Атрофия зрительного нерва
- Атрофия половины языка, глотки и гортани
Атрофия слизистой оболочки верхних дыхательных путей
Атрофия слизистой оболочки полости носа
Атрофия яичек
Афазия
Афтозный стоматит
Башенный череп
- Белая прядь волос спереди
Беспокойный сон
Беспреостаннные движения мышц лица, языка и жевательной мускулатуры
Блефароконъюнктивит
Блефароспазм
Блефарофимоз
- c. Heycock—Wilson
c. Leigh
c. Minimata
c. Pellizzi
c. Refsum
c. Richards—Rundle
- c. Arnold—Chiari
c. Flynn—Aird
c. Refsum
c. Potter
- c. Konigsmark—Hollander—Berlin
c. Edwards J.H.
c. Franceschetti
c. Goldenhar
c. LADD
- c. Guilford
c. Norrie—Warburg
c. Barjon—Lestradet—Labauge
c. Schilder
c. Parry—Romberg
- c. Plummer—Vinson
c. Binder
c. Mucle—Wells
c. Schilder
c. Stevens—Johnson
c. Apert
c. Enslin
c. Minkowski—Chauffard
c. Fisch—Renwick
c. Citelli
- c. Seitelberger
c. Plummer—Vinson
c. Schwartz
c. Klein —Waardenburg

2.2. Указатель признаков синдромов

Близорукость	c. Flynn—Aird c. Ohlson c. Schwartz
Блокада сердечной мышцы	c. Cairns—Sayr
Боковые свищи шеи	c. Fourman—Fourman
Болезненная кривошея	c. Grisel
Болезненность и ограничение движений в височно-нижнечелюстном суставе	c. Costen
Болезненные подкожные узелки на переднебоковой поверхности голени, которые появляются через 1—20 дней после перенесенной ангины или острого фарингита	c. Vilanova—Pinol
Боли в мышцах и суставах	c. d'Acosta
Боли в области внутреннего угла глаза	c. Charlin
Боли в области внутреннего угла глаза, спинки носа	c. Sluder
Боли в области сосцевидного отростка	c. Reichert
Боли, иррадиирующие в затылок и плечо	c. Sluder
Боль в затылке и в области глаз	c. Barre—Lieou
Боль в области носа, носоглотке, языке	c. Costen
Боль и припухлость в заушной и затылочной областях	c. Bell
Боль при глотании	c. Zahorsky
Большая роговица	c. Marfan
Большие ушные раковины	c. Coffin—Lowry
Большой нос	c. Marfan c. Wilderwanck
Большой череп	c. Pfaundler—Hurler
Бородавчатые утолщения на тыльной поверхности кистей, локтей, коленей	c. Nockemann
Бочкообразная грудная клетка	c. Cockayne c. Wildervanck
Брахидактилия	c. «C»
Брахицефалия	c. Greig c. Klein—Waardenburg
Бронхит	c. Meyenburg—Altherr—Uehlinger
Бронхорея	c. Kartagener
Бронхоэктазия	c. Kartagener c. Williams—Campbell
Буллезно-язвенный фарингит	c. Stevens—Johnson
Быстрая утомляемость	c. Franke
Вестибуломозжечковая атаксия	c. Graefe—Sjogren T.
Вестибулярные нарушения	c. Harada

2.2. Указатель признаков синдромов

Вестибулярные расстройства	c. Cogan
Вестибулярные расстройства	c. Gregg
Вестибулярные расстройства в связи с аномалиями развития внутреннего уха	c. Nance
Витилиго	c. Harada
Влажный кашель	c. Williams—Campbell
Воронкообразная грудь	c. Marfan
Воронкообразные ушные раковины	c. LADD
Воспалительная отечность слизистой оболочки носа	c. Baader
Впалый подбородок	c. Franceschetti
Врожденная близорукость	c. Marchall
Врожденная катаракта	c. Goldenhar
Врожденная катаракта	c. Lobstein
Врожденная темная окраска слизистых оболочек	c. Tamura—Takahashi
Врожденные бронхоэктазы	c. Turpin
Врожденные пороки сердца	c. Friedreich
Врожденный онихогрифоз всех пальцев	c. Jadassohn— Lewandowsky
Вторичная глаукома	c. Stickler
Втянутая субназальная область	c. Binder
Втянутый корень носа	c. Pfaundler—Hurler
Выделения из носоглотки	c. Thornwaldt
Выпадение бровей	c. Vogt—Koyanagi
Выпуклая верхняя губа	c. Binder
Выпуклое надпереносье	c. «C»
Выпуклый лоб	c. Larsen
Выраженное слюнотечение	c. Riley – Day
Высокий полиморфно-клеточный лейкоцитоз в ликворе	c. Borries
Высокое небо	c. «C»
	c. Apert
	c. Bonnevie—Ullrich
	c. Edwards J.H.
	c. Fisch—Renwick
	c. Franceschetti
	c. Franke
	c. Fraser
	c. Mohr
	c. pseudo-Crouzon
	c. Schwann
	c. Schwartz
	c. Cockayne
Выступающая вперед нижняя челюсть	

2.2. Указатель признаков синдромов

Выступающие лобные бугры	c. Fanconi—Albertini—Zellweger c. Fanconi—Albertini—Zeilweger c. Coffin—Lowry c. Lejeune c. Potter c. Hunt
Высыпания на мягком нёбе	c. Bjornstad
Вьющиеся волосы головы, бровей, ресниц	c. Brenneman
Гайморит	c. Chandra—Khetarpal c. Goldberg
Гарголизм	c. Bandler
Гемангиоматоз по ходу желудочно-кишечного тракта	c. Maroteaux—Lamy
Гемангиомы ушной раковины	c. Osler
Гемангиэктазии на коже	c. Minkowski—Chauffard
Гемолитическая желтуха	c. Abt—Letterer—Siwe
Геморрагический диатез	c. Franklin
Генерализованная припухлость лимфатических узлов	c. Glanzmann—Riniker
Генерализованный микоз полости рта, глотки, гортани	c. Dejerine—Sougues—Sicard
Герпетические высыпания на языке	c. Turpin
Гетеротопия грудного протока	c. Fisch—Renwick
Гетерохромия радужных оболочек	c. Benjamin
Гидроцефалия	c. Canavan c. Klippel—Feil c. Winter
Гинекотропизм	c. Cowden
Гиперкератические папилломы на красной кайме губ	c. Mohr
Гипертелоризм	c. Jadassohn—Lewandowsky
Гипергидроз	c. Robinson—Miller—Bensimon c. Schwann
Гиперемия слизистой оболочки полости рта с беловатым налетом	c. Baader
Гиперкератоз ладоней и подошв	c. Helweg—Larsen
Гиперплазия костей носа	c. Klein—Waardenburg
Гиперплазия мочки ушной раковины	c. Escher—Hirt
Гиперплазия надглазничной области	c. Marchall

2.2. Указатель признаков синдромов

Гиперсекреция слез, слюны, желудочного сока	c. Creyx—Levy
Гиперсекреция слизистой оболочки полости носа	c. Creyx—Levy
Гипертелоризм	c. «G»
	c. Crouzon
	c. De Myer
	c. FOAR
	c. Fraser
	c. Greig
	c. Joseph
	c. Klein — Waardenburg
	c. Larsen
	c. Lejeune
	c. Mende
	c. Papillon—Leage—Psaume
	c. Potter
	c. Waardenburg
	c. Wilderwanck
	c. Schwann
Гипертрихоз	
Гипертрофия нёбных и носоглоточных миндалин	c. Enslin
	c. Franke
	c. Timme
Гипо- или анодонтия	c. Guilford
Гипо- или аплазия большеберцовой кости	c. Carraro
Гипо- или аплазия лобной пазухи	c. Chandra—Khetarpal
Гипо- или аплазия потовых и сальных желез	c. Helweg—Larsen
Гипо- или арефлексия	c. Riley — Day
Гипогонадизм	c. Edwards J. A.
Гиподонтия	c. Marfan
	c. Wilderwanck
Гипоплазия челюстей	c. Cowden
Гипоплазия хрящей носа	c. Papillon—Leage—Psaume
	c. Tietz
Гипоплазия бровей	c. Franceschetti
Гипоплазия верхней челюсти	c. Nager—de Reynier
Гипоплазия ветви нижней челюсти	c. Louis-Bar
Гипоплазия вилочковой железы	c. Klein —Waardenburg
Гипоплазия глазниц	c. Lejeune
Гипоплазия гортани	
Гипоплазия гортани со стридорозным дыханием	c. Schwartz

2.2. Указатель признаков синдромов

Гипоплазия зубной эмали	c. Gregg
Гипоплазия зубов	c. Franceschetti
Гипоплазия медиальных частей надбровий	c. «C»
Гипоплазия мягкого неба	c. Cowden
Гипоплазия небных и носоглоточной миндалины	c. Louis-Bar
Гипоплазия нижней челюсти	c. Bonnevie — Ullrich
	c. Francois—Haustrate
	c. Hennebert
	c. Robin
Гипоплазия нижней челюсти	c. Smith—Theyler—Schachenmann
	c. Waardenburg
Гипоплазия одной стороны лица	c. Goldenhar
Гипоплазия половых органов	c. Benjamin
Гипоплазия почек	c. Fraser
Гипоплазия почек	c. Scriver—Schafer—Efron
Гипоплазия хрящей трахеи	c. Smith—Theyler—Schachenmann
	c. Hutchinson
Гипоплазия эмали	c. Dutescu—Grivu
Гипоплазия верхней челюсти	c. Nielsen
Гипоплазия нижней челюсти	c. Crouzon
Гипоплазия верхней челюсти	c. «G»
Гипоспадия	c. Waardenburg
	c. Sluder
Гипостезия верхней десны, нёба	c. Guilford
Гипотрихоз	c. Helweg—Larsen
Гистиоцитарные инфильтраты в коже	c. Abt — Letterer — Siwe
Гладкий язык	c. Riley — Day
Глазной альбинизм	c. Dolowitz—Aldous
Глазной гипотелориз	c. Kundrat
Глоссит	c. Plummer—Vinson
Глубокие гематомы	c. Alexander
Глубокий и широкий угол носа	c. Fanconi—Albertini—Zeilweger
	c. Cockayne
Глубоко расположенные глазницы	c. pseudo-Crouzon
Глубоко расположенные ушные раковины.	c. Ahlstrom—Hallgren
Глухота	c. Bart—Puphrey
	c. Bjornstad
	c. Capute — Rimoin—Konigsmark
	c. Ullrich —Feichtiger

2.2. Указатель признаков синдромов

- Глухота в связи с аномалиями развития слухового нерва
 - c. Dolowitz—Aldous
 - c. Edwards J. A.
 - c. Edwards J.H.
 - c. Friedreich
 - c. Goyer —Reynolds—Burke—Burkholder
 - c. Graefe—Sjogren T.
 - c. Jervell—Lange—Nielsen
 - c. Klein —Waardenburg
 - c. Lobstein
 - c. Minimata
 - c. Mondini
 - c. Mende
 - c. Norrie—Warburg
 - c. Patau
 - c. Pendred
 - c. Richards—Rundle
 - c. Robinson—Miller—Bensimon
 - c. Schwann
 - c. Scriver—Schafer—Efron
 - c. Seitelberger
 - c. Sicard
 - c. Tietz
 - c. Waardenburg
- Глухота в связи с врожденной фиксацией основания стремени
 - c. Woolf—Dolowitz—Aldous
- Глухота врожденная
 - c. Nance
 - c. Diallinas—Amalric
 - c. Frankl—Hochwart
 - c. Refetoff
 - c. Garcin
- Глухота двусторонняя
 - c. Puretic
 - c. Wegener
 - c. Louis-Bar
 - c. Dutescu—Grivu
 - c. Erdheim
 - c. Gradenigo
 - c. Hilger
 - c. Simmonds
 - c. Thornwaldt
 - c. Thornwaldt
- Глухота односторонняя
 - c. Paretic
 - c. Wegener
 - c. Louis-Bar
 - c. Dutescu—Grivu
 - c. Erdheim
 - c. Gradenigo
 - c. Hilger
 - c. Simmonds
 - c. Thornwaldt
 - c. Thornwaldt
- Гнойная инфекция ушей, полости носа, околоносовых пазух
 - c. Paretic
 - c. Wegener
 - c. Louis-Bar
 - c. Dutescu—Grivu
 - c. Erdheim
 - c. Gradenigo
 - c. Hilger
 - c. Simmonds
 - c. Thornwaldt
 - c. Thornwaldt
- Гнойно-некротический ринит и синусит
 - c. Paretic
 - c. Wegener
 - c. Louis-Bar
 - c. Dutescu—Grivu
 - c. Erdheim
 - c. Gradenigo
 - c. Hilger
 - c. Simmonds
 - c. Thornwaldt
 - c. Thornwaldt
- Гиперсаливация
 - c. Paretic
 - c. Wegener
 - c. Louis-Bar
 - c. Dutescu—Grivu
 - c. Erdheim
 - c. Gradenigo
 - c. Hilger
 - c. Simmonds
 - c. Thornwaldt
 - c. Thornwaldt
- Гнусавость
 - c. Paretic
 - c. Wegener
 - c. Louis-Bar
 - c. Dutescu—Grivu
 - c. Erdheim
 - c. Gradenigo
 - c. Hilger
 - c. Simmonds
 - c. Thornwaldt
 - c. Thornwaldt
- Головные боли
 - c. Paretic
 - c. Wegener
 - c. Louis-Bar
 - c. Dutescu—Grivu
 - c. Erdheim
 - c. Gradenigo
 - c. Hilger
 - c. Simmonds
 - c. Thornwaldt
 - c. Thornwaldt

2.2. Указатель признаков синдромов

Головокружение	c. Arnold—Chiari c. Barre—Lieou c. Bell c. Bonnier c. Hunt c. Lermoyez c. Meniere
Головокружение	c. Morgagni c. Wallenberg c. Brany
Голубого цвета барабанные перепонки при отоскопическом исследовании	c. van der Hoeve
Голубые склеры	c. Lobstein c. Marfan
Гомолатеральный паралич голосовых складок	c. Wallenberg
Гомолатеральный птоз	c. Raeder
Горизонтальный нистагм	c. Hunt
Грубый голос	c. Cockayne
Грудной кифоз	c. Capute — Rimoin — Konigsmark
Грушевидный нос	c. «F»
Двустороннее искривление стоп	c. Alajouanine
Двусторонние бронхоэктазы	c. Chandra—Khetarpal
Двусторонние летательные перепонки шеи	c. Nielsen
Двусторонний увеит	c. Harada
Двусторонний хронический увеит	c. Vogt—Koyanagi
Двусторонняя атрофия слуховых нервов после 7-летнего возраста	c. Flynn—Aird
Двусторонняя гидрофтальмия	c. Waardenburg
Двусторонняя глухота, возникающая после кратковременной острой инфекции, проте- кавшей без менингеальных симптомов	c. Voltolini
Двусторонняя дислокация локтей, бедер, коленей	c. Larsen
Двусторонняя дисплазия ушных раковин	c. Mendel—Konigsmark— Berlin—McKusick
Двусторонняя миоклония мягкого нёба и гортани	c. Foix—Chavany— Hillemand
Депрессия	c. d'Acosta
Дефект зубной эмали	c. Blegvad—Haxthausen
Дефекты ребер	c. Smith—Theyler— Schachenmann
Дефекты ушных раковин	c. Bonnevie—Ullrich

2.2. Указатель признаков синдромов

Деформация верхних средних резцов	c. Hutchinson
Деформация грудной клетки	c. Williams—Campbell
Деформация лица и челюстей	c. Puretic
Деформированные ушные раковины	c. Ullrich—Feichtiger
Деформирующий полипоз носа	c. Woks
Диабетическая нефропатия	c. Herrman—Aguilar—Sacks
Дизартрия	c. Arnold—Chiari
Дизартрия	c. Heycock—Wilson
	c. Jeune—Tommasi— Freycon—Nivelon
	c. Minimata
Диплопия	c. Morgagni
Дисгенитализм	c. Capute—Rimoin— Konigsmark
	c. Ullrich—Feichtiger
Дискрания	c. Nielsen
Дисплазия зубной эмали	c. Dutescu—Grivu
	c. LADD
	c. van der Hoeve
Дисплазия лица	c. Marchall
Дисплазия ногтей	c. Robinson—Miller— Bensimon
	c. Edwards J.H.
Дисплазия носа с расширенной спинкой	
Дисплазия тазобедренного сустава, ребер грудины	c. «C»
Дисплазия тазовых костей	c. Schwartz
Дисплазия ушной раковины	c. Berndorfer
	c. Cockayne
	c. Fanconi—Albertini— Zeilweger
	c. Joseph
	c. Marfan
	c. Maroteaux—Lamy
	c. Smith—Theyler— Schachenmann
	c. Taybi
Дисплазия ушных раковин	c. «C»
	c. Edwards J.H.
	c. Nager—de Reynier
Дистрофия ногтей	c. Helweg—Larsen
	c. Plummer—Vinson
Дисфагия	c. Ardmore
	c. Arnold—Chiari
	c. Duchenne

2.2. Указатель признаков синдромов

Дисфункция околоушной слюнной железы	c. Hilger
Дифтерийные образования с сероватым налетом под языком	c. Plummer—Vinson
Диффузный ладонно-подошвенный кератоз и гипергидроз	c. Sjogren H.
Диффузный эутиреоидный зоб	c. Fede—Riga
Длительный кашель с гнойной мокротой	c. Vohwinkel
Дольчатый или расщепленный язык	c. Refetoff
Дольчатый язык с укороченной уздечкой	c. Mounier—Kuhn
Евнухоидизм	c. Mohr
Задержка прорезывания зубов	c. Papillon—Leage—Psaume
Задержка психического развития	c. Kallmann
Задержка роста	c. Timme
Задержка умственного развития	c. Edwards J.H.
Задержка физического и психического развития	c. Puretic
Замедленный рост	c. Sanfilippo
Запавший корень носа	c. Canavan
Западение виска, лба, щеки и подбородка на пораженной стороне	c. Goldberg
Западение языка	c. Gregg
Запоздалое прорезывание зубов	c. Erdheim
Затруднение носового дыхания	c. Ullrich—Feichtiger
Затрудненное дыхание и глотание в связи с ростом гранулем в гортани, гортаноглотке	c. Parry—Romberg
Злокачественная опухоль глотки	c. Smith—Theyler—Schachenmann
Злокачественная опухоль, развившаяся из лимфоидной ткани носоглотки	c. Jadassohn—Lewandowsky
Зоб	c. Cowden
Изменение лицевого черепа	c. Pyle
Изменения на ЭКГ	c. Thornwaldt
Изъязвления и атрофия слизистой оболочки полости рта	c. Farber
Интермиттирующая эритема лица	c. Menzel
Инфантилизм	c. Brill—Symmers
	c. Pendred
	c. pseudo-Crouzon
	c. Jervell—Nielsen
	c. Flynn—Aird
	c. Fegeler

2.2. Указатель признаков синдромов

Инфильтраты в гортани, трахее, бронхах с. Wegener	
Иридоциклит хронический паротит	c. Heerfordt
Ирит	c. Lindsay
Искривление носовой перегородки	c. Franke
Ихтиоз	c. Goyer —Reynolds— Burke—Burkholder
	c. Heycock—Wilson
Кариес	c. Jeune—Tommasi— Freycon—Nivelon
	c. Sjogren H.
Карликовый рост	c. Goldberg
Катаракта	c. Blegvad—Haxthausen
Кератит	c. Sjogren H.
	c. Cogan
Кератопатия	c. Stickler
Килевидная грудная клетка	c. Schwartz
Кифоз	c. Marfan
Клинодактилия	c. «С»
Клинодактилия пятых пальцев рук	c. LADD
Кожные эритемы	c. Wegener
Колобома	c. Francois—Haustrate
	c. Hennebert 1
	c. Mondini
Колющие или режущие боли в области наружного слухового прохода	c. Reichert
Комбинированный порок сердца	c. Mondini
Контралатеральная гемиплегия	c. Avellis
	c. Cestan—Chenais
	c. Schmidt
Контралатеральный паралич глотательной мускулатуры	c. Chapple
Конусообразные зубы	c. Robinson—Miller— Bensimon
Конусообразные пальцы	c. Coffin—Lowry
Концентрическое сужение полей зрения	c. Frankl—Hochwart
Конъюнктивит	c. Sjogren H.
	c. Stevens—Johnson
Коричневые пятна на коже	c. Capute—Rimoin— Konigsmark
Короткая шея	c. Fanconi—Albertini— Zeilweger
	c. Pfaundler—Hurler
Косоглазие	c. Ahlstrom—Hallgren
	c. «С»

2.2. Указатель признаков синдромов

Косое расположение глазных щелей	c. Crouzon c. Joseph c. Nielsen c. Franceschetti c. Goldenhar c. Joseph c. Lejeune c. Mendel—Konigmark— Berlin—McKusick c. Nager—de Reynier c. Smith—Theyler— Schachenmann c. Taybi c. Lindsay
Кохлеовестибулярные расстройства Кратковременная сыпь аллергического характера Крипторхизм	c. Mucle—Wells c. «C» c. «G» c. Greig c. Fraser
Криптофтальм Кровоизлияния во внутренние органы Кровотечения из носа Крючковидный нос «Куриная грудь» «Куриная грудь» Ладонно-подошвенный кератоз	c. Alexander c. Timme c. Waardenburg c. «F» c. Coffin—Lowry c. Nockemann c. Schwann c. Bart—Pumphrey
Лейкопатия ногтей Лейкоплакия слизистой оболочки полости рта, языка, уголков рта	c. Jadassohn— Lewandowsky c. Blegvad—Haxthausen c. Apert c. Sanfilippo c. Urbach —Wiethe c. Wilderwanck c. Goldenhar c. Urbach —Wiethe c. Taybi c. Winter c. Greig c. Mende c. Mendel—Konigsmark— Berlin—McKusick
Ломкость костей Лунообразное лицо Макроглоссия	
Макротия Макрофтальмия Макрохейлия Маленький рот Маленький, острый нос Малый рост	

2.2. Указатель признаков синдромов

Марфаноподобный внешний вид	c. Minkowski—Chauffard
Маскообразное лицо	c. pseudo-Marfan
Мастоидит	c. Ullrich-Feichtiger
Мегаэзофагус	c. Gradenigo
Микробная экзема	c. Turpin
Микрогения	c. Hiob
	c. Dutescu—Grivu
	c. Joseph
	c. Ullrich—Feichtiger
Микрогнатия	c. Wilderwanck
	c. Robin
	c. Wilderwanck
	c. Winter
Микростомия	c. Dutescu—Grivu
Микрофтальмия	c. Ullrich—Feichtiger
Микроцефалия	c. Gregg
	c. Greig
	c. Lejeune
	c. Smith—Theyler— Schachenmann
Миоз	c. Cestan—Chenais
	c. Raeder
Миопия	c. FOAR
	c. Joseph
	c. Stickler
Миопия	c. Sohar
	c. Strasburger—Hawkins— Eldridge
Миотония	c. Schwartz
Множественные дизостозы	c. Goldberg
Множественные переломы костей	c. Lobstein
Множественные переломы трубчатых костей	c. Albers-Schönberg
Множественные периартикулярные и суставные припухлости	c. Farber
Множественные подкожные гранулемы	c. Farber
Множественные рецидивирующие абсцессы	c. Hiob
Множественные скелетные аномалии	c. Joseph
Мозжечковая атакия	c. Jeune—Tommasi— Freycon—Nivelon
	c. Mann
Монголоидное лицо	c. Mende
	c. Panse
Муковисцидоз	c. Woks
Мышечная гипотония	c. Canavan

2.2. Указатель признаков синдромов

Надглазничный гиперостоз	c. Leigh
Нарушение вестибулярной возбудимости	c. Gorlin—Cohen
Нарушение вкуса на передних 2/3 языка	c. Moebius
	c. Dejerine—Sougues—Sicard
Нарушение глотания, сосания	c. Fede—Riga
Нарушение обоняния	c. Schilder
	c. Garcin
Нарушение походки и атрофия мускулатуры ног	c. Louis-Bar
	c. Rosenberg—Chutorian
Нарушение равновесия	c. Gardner—Turner
	c. Jeune—Tommasi—Freycon—Nivelon
	c. Meniere
	c. Wildervanck
Нарушение роста волос	
Нарушение функций тройничного, отводящего, лицевого, языкоглоточного и блуждающего нервов	c. Gardner—Turner
Нарушение чувствительности мочки уха	c. Dejerine—Souques—Sicard
	c. d'Acosta
Нарушения зрения	c. Bonnier
Невралгия в области тройничного нерва	c. Menzel
	c. Pietrantonio
Невриномы слизистых оболочек полости рта, носа, гортани, глаз	c. pseudo-Marfan
Неврит тройничного нерва	c. Gradenigo
Недержание мочи	c. Timme
Недоразвитая ушная раковина	c. Franceschetti
Недоразвитие вторичных половых признаков	c. Richards—Rundle
Недоразвитие или отсутствие ногтей	c. Feinmesser—Zelig
Недостаточное оволосение бровей, ресниц	c. Timme
Некроз слизистой оболочки полости носа и рта	c. Gradenigo
Некротическая ангина с дифтероидными налетами	c. Schultz
Некротический тонзиллит	c. Abt — Letterer — Sive
Некротический эзофагит	c. Stevens—Johnson
Непереносимость глюкозы	c. Edwards J. A.
Неполный прикус	c. Gorlin—Cohen
Неприятный запах изо рта	c. Thornwaldt
Нерегулярная лихорадка	c. Franklin
Несахарный диабет	c. Marfan

2.2. Указатель признаков синдромов

Неустойчивая походка	c. Barre—Lieou
Нефропатия	c. Riley – Day c. Mucle – Wells c. Ohlson
Нижняя граница оволосения на лбу в форме буквы «У»	c. De Myer
Низкий рост	c. Schwartz
Низкий, хриплый голос	c. Pfaundler—Hurler
Нистагм	c. Ahlstrom—Hallgren c. Bonnier c. Friedreich c. Graefe—Sjogren T. c. Heycock—Wilson c. Leigh c. Marfan c. Refsum c. Seitelberger c. Tietz c. Wallenberg c. Vohwinkel
Ногти в виде часовых стеклышек	c. Binder
Ноздри полулунной формы	c. Coffin—Lowry
Нос «боксера»	c. Alexander
Носовые кровотечения	c. Osler c. Wegener
Образование пузырьков на нёбных миндалинах, дужках, мягком нёбе, которые изъязвляются	c. Zahorsky
Общее дрожание	c. Minimata
Ограничение движений глазных яблок в сторону	c. Mann
Ограничение подвижности языка	c. Dutescu—Grivu
Ограниченные некрозы слизистых оболочек	c. Schultz
Ограниченные очаги анестезии кожи и слизистой оболочки	c. Pietrantoni
Одностороннее выпадение функций I—II—III—IV—V—VI черепномозговых нервов	c. Godtfredsen
Одностороннее нарушение чувствительности лица и жевательной мускулатуры	c. Garcin
Одностороннее ослабление рефлексов со слизистой оболочки полости носа	c. Mann
Одностороннее расстройство вкуса на задней трети языка	c. Garcin c. Head—Holmes

2.2. Указатель признаков синдромов

Односторонние боли в лице	c. Glaser c. Reichert
Односторонние боли в ухе, нижней челюсти, языке	c. Trotter
Односторонние гиперкинетические проявления	c. Head—Holmes
Односторонние головные боли	c. Raeder
Односторонние комбинированные расстройства обоняния и вкуса	
Односторонний паралич гортани	c. Schmidt c. Villaret
Односторонний паралич грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц	c. Villaret
Односторонний паралич и анестезия нёба, глотки и гортани	c. Garcin
Односторонний паралич мимической мускулатуры	c. Bell
Односторонний паралич мягкого нёба	c. Schmidt c. Tapia c. Trotter c. Vernet c. Villaret
Односторонняя боль в затылочной области	c. Barany
Односторонняя боль в ухе	c. Hunt
Односторонняя гиперсекреция слизистой оболочки полости носа	c. Fegeler
Односторонняя гиперсекреция, отечность, гиперестезия слизистой оболочки полости носа	c. Charlin
Односторонняя головная боль	c. Hunt
Односторонняя дизестезия	c. Head—Holmes
Односторонняя парестезия роговицы и кожи лица	c. Fegeler
Односторонняя припухлость лица	c. Fegeler
Одышка	c. d'Acosta
Одышка в связи с расплавлением хрящей гортани	c. Meyenburg—Altherr—Uehlinger
Ожирение	c. Ahlstrom—Hallgren c. Panse
Озена	c. Fanconi—Albertini—Zeilweger
Околоушные свищи	c. Fourman—Fourman c. Goldenhar

2.2. Указатель признаков синдромов

Олигофрения	c. Benjamin c. Bonnevie—Ullrich c. Graefe—Sjogren T. c. Norrie—Warburg c. Panse c. Hunt c. Crouzon c. Plummer—Vinson c. Refetoff
Опоясывающий лишай области уха «Орлиный нос»	
Ослабление зрения в сумерках	
Остеодисгенез	
Остро возникающий отек неба, язычка, надгортанника	c. Franklin
Острые боли в животе, тошнота, рвота	c. Brennehan
Острый средний отит	c. Gradenigo c. Borries c. Quincke c. Baader c. Quincke c. Louis-Bar c. Ohlson
Отек конечностей, половых органов	
Отек лица	
Отит рецидивирующий гнойный	
Отложение меланина на слизистой оболочке полости рта, губах, лице в виде пятен различной величины	c. Bandler
Отложение пигмента в сетчатке на глазном дне	c. Diallinas—Amalric c. Blegvad—Haxthausen c. Citelli
Отосклероз	
Отставание в умственном развитии	
Отсутствие или недоразвитие хрящей трахеи и бронхов	c. Williams—Campbell
Отсутствие обоняния и вкуса	c. Guilford
Отсутствие пневматизации околоносовых пазух	c. Taybi
Отсутствие правой ушной раковины и атрезия наружного слухового прохода	c. Francois—Haustrate c. Marfan c. Fraser
Отсутствие слезных протоков	
Отсутствие содружественных движений рук при ходьбе	c. Mann c. Friedreich c. Minkowski—Chauffard c. Wilderwanck
Отсутствие сухожильных рефлексов	c. Cairns—Sayr c. Farber
Оттопыренные ушные раковины	c. Duchenne c. Jadassohn—
Офтальмоплегия	
Охриплость	
Охриплость (афония)	

2.2. Указатель признаков синдромов

Очаги обызвествления в ушных раковинах, хрящах носа, гортани, трахее, ребрах	Lewandowsky c. Urbach —Wiethe
Очаги саркоидоза в полости носа, около- носовых пазухах, гортани, глотке	c. Keutel
Очаговый гиперкератоз ладоней	c. Besnier—Boeck— Schaumann c. Jadassohn— Lewandowsky c. Costen
Ощущение комка в горле	c. Moebius
Паралитическое косоглазие	c. Arnold—Chiari
Паралич глазных мышц	c. Pellizzi c. Villaret c. Chapple
Паралич глотки с расстройством глотания	c. Gerhardt
Паралич голосовых складок односторонний	c. Vernet
Паралич голосовых складок различной этиологии и патогенеза	c. Seitelberger c. Tapia c. Arnold—Chiari c. Bonnevie—Ullrich c. Melkersson—Rosenthal c. Nielsen c. Van Buchem c. Duchenne
Паралич задней группы черепномозговых нервов	c. Cestan—Chenais c. Duchenne
Паралич и атрофия мускулатуры затылка и шеи	c. Avellis c. Wildervanck
Паралич и атрофия языка	c. Vernet
Паралич лицевого нерва	c. Heerfordt c. Cairns—Sayr c. Sergent c. Gradenigo c. Moebius c. Alajouanine c. Chapple
Паралич мимической мускулатуры	
Паралич мускулатуры гортани и мягкого неба односторонний	
Паралич мягкого нёба	
Паралич мягкого нёба и голосовых складок односторонний	
Паралич отводящего нерва	
Паралич половины тела с противоположной стороны	
Паралич преддверно-улиткового, лицевого глазодвигательного нервов	
Параличи черепномозговых нервов	
Парез (паралич) гортани	
Парез глазодвигательного нерва	
Парез глотки	
Парез лицевого нерва	

2.2. Указатель признаков синдромов

Парез мягкого неба	c. Morgagni
Парез отводящего нерва	c. Pyle
	c. Wallenberg
	c. Alajouanine
	c. Simmonds
Паренхиматозный кератит	c. Hutchinson
Патологическая ломкость костей	c. van der Hoeve
Периодическая сыпь аллергического типа	c. Glanzmann—Riniker
Периодические ознобы	c. Mucle—Wells
Периодический подъем температуры тела	c. Glanzmann—Riniker
Пигментный ретинит	c. Cockayne
	c. Graefe—Sjogren T.
	c. Heycock—Wilson
	c. Usher
	c. Rademacher
Пиодермия	c. Lejeune
Плоский нос	c. Larsen
Плоское лицо	
Плотные, желтоватые отложения в слизистых оболочках гортани, голосовых складках, языке, на лице, красной кайме губ	c. Urbach —Wiethe
Пневмония	c. Glanzmann—Riniker
	c. Meyenburg—Altherr—Uehlinger
Повышение в крови бетта- и гамма-глобулинов	c. Piringer
Повышенное давление спинномозговой жидкости	
Повышенное отделение слизи	c. Simmonds
Повышенное слезотечение	c. Woks
Повышенное слюноотделение	c. Charlin
Подкожные инфильтраты	c. Glaser
Полидактилия	c. Wegener
	c. Robinson—Miller—Bensimon
	c. Ullrich—Feichtiger
Поликистоз почек	c. Goyer —Reynolds—Burke—Burkholder
Полиневритические симптомы	c. Refsum
Полный ангидроз	c. Guilford
Положительная проба Барани	c. Barany
Положительная реакция Вассермана	c. Hennebert
Помутнение роговицы	c. Goldberg
	c. Ullrich—Feichtiger
	c. Vogt—Koyanagi
Помутнение хрусталика	c. Bell
Понижение слуха	

2.2. Указатель признаков синдромов

Поражение глазодвигательного нерва	c. Lermoyez
Пороки развития конечностей	c. Bonnier
	c. Bonnevie—Ullrich
	c. Maroteaux—Lamy
Пороки сердца	c. Capute—Rimoin— Konigsmark
Постепенная атрофия периферической мускулатуры	c. Richards—Rundle
Постепенная потеря речевой способности	c. Greenfield
Постоянно открытый рот	c. Fanconi—Albertini— Zellweger
Потеря болевой и температурной чувствительности	c. Avellis
Потеря сознания	c. Lermoyez
Почечная недостаточность	c. Alport
Предрасположенность к инфекционным заболеваниям	
Преждевременное поседение волос	c. Franke
	c. Louis-Bar
	c. Vogt—Koyanagi
	c. Frankl-Hochwart
	c. Apert
Признаки гипопитуитаризма	
Приплюснутый нос	
Припухание и болезненность лимфатических узлов	c. Schultz
Припухание мест перехода хрящей в кости	c. Meyenburg—Altherr— Uehlinger
	c. Mende
Приросшие к черепу ушные раковины	
Приступы болей на одной стороне мягкого нёба и в половине десны	c. Sicard
Приступы мышечных подергиваний	c. Minimata
Приступы спонтанного нистагма с голово- кружением	
Прогнатия	c. Hennebert
	c. Capute—Rimoin— Konigsmark
	c. Joseph
Прогрессирующая близорукость	c. Eldridge—Berlin— McKusick
Прогрессирующие вестибулярные нарушения	c. Seitelberger
Протеинурия	c. FOAR
Проявления одно- или двустороннего радикулярного раздражения	
«Птичье лицо»	c. Beck
Птоз	c. Refetoff
	c. Cestan—Chenais
	c. Nielsen
Пульсирующая боль в глазу	c. Raeder

2.2. Указатель признаков синдромов

Пятнистая сыпь на коже	c. Stevens—Johnson
Пятнисто-узелковая или узелково-везикулярная сыпь на коже туловища и конечностей	c. Baader
Раздражительное чихание	c. Sluder
Разрушение носовой перегородки и раковин	c. Wegener
Расстройства аккомодации	c. Barre—Lieou
Расстройства глотания	c. «G»
	c. Garcin
	c. Wallenberg
Расстройства координации, головокружение	c. d'Acosta
Расстройства поведения и сна	c. Greenfield
Расстройства речи	c. Cowden
Расстройства слюнной и слезной секреции	c. Hunt
Расстройства чувствительности задней трети языка	c. Vernet
Расстройства чувствительности лица на пораженной стороне	c. Hunt
Расстройство вкуса в задней трети языка c. Sicard	
Расстройство зрения	c. Erdheim
Расширение акроцефальной части черепа	c. Crouzon
Расширенный корень носа	c. Mende
	c. Potter
Расщелина верхней губы и неба	c. De Myer
	c. Fraser
	c. Mondini
	c. Mende
	c. Papillon-Leage—Psaume
	c. Marfan
Расщелина верхней челюсти	c. Patau
Расщепление губ, нижней челюсти и неба	c. van der Hoeve
Расщепление губ, нижней челюсти и неба	c. Berndorfer
Расщепление губ, челюсти, неба	c. Apert
Расщепление неба	c. Dutescu—Grivu
	c. Francois—Haustrate
	c. Larsen
	c. Maroteaux—Lamy
	c. Robin
	c. Taybi
	c. Ullrich—Feichtiger
	c. Waardenburg
Расщепление переносицы	c. De Myer
Рвота	c. Simmonds
	c. Wallenberg
Резкий подъем температуры тела с развитием	

2.2. Указатель признаков синдромов

септического состояния	c. Schultz
Резкое снижение слуха	c. Beck
Рефлекторно-двигательные расстройства надгортанника, языка	c. Duchenne
Рецидивирующая пневмония	c. Mounier—Kuhn
Рецидивирующее или постоянное припухание лица и губ	c. Melkersson-Rosenthal
Рецидивирующие параличи лицевого нерва	c. Albers-Schönberg
Рецидивирующие средние отиты	c. Keutel
Ринит	c. Ardmore
	c. Brennenan
	c. Glaser
	c. Sjogren H.
Рннорея	c. Kartagener
Сахарный диабет	c. Ahlstrom—Hallgren
	c. Herman—Aguilar—Sacks
	c. Heycock—Wilson
Светло-голубые зрачки	c. Tietz
Светло-голубые радужные оболочки	c. Woolf—Dolowitz—Aldous
Сглаженный назофронтальный угол	c. Klein —Waardenburg
Себоррейный дерматит	c. Plummer—Vinson
Седина медиальных частей бровей	c. Klein —Waardenburg
Седловидный нос	c. Benjamin
	c. Guilford
	c. Helweg—Larsen
	c. Marchall
	c. Wegener
Сероватые налеты в форме бабочки на мягком нёбе у новорожденных	c. Epstein
Симметричная симфалангия проксимальных фаланг всех пальцев кистей и стоп	c. Strasburger—Hawkins—Eldridge
Симметричные телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек	c. Louis-Bar
Син-, клино-, кампто-, брахидактилия	c. Dutescu—Grivu
Синдактилия	c. «C»
	c. Albers—Schönberg
	c. «F»
	c. Fraser
	c. LADD
	c. Robinson—Miller—Bensimon
	c. Strasburger—Hawkins—Eldridge

2.2. Указатель признаков синдромов

Синие склеры	c. van der Hoeve
Синкопальные приступы с трепетанием и мерцанием желудочков	c. van der Hoeve
Синюшность склер	c. Jervell—Lange-Nielsen
Скандированная речь	c. Blegvad—Haxthausen
Складчатый язык	c. Friedreich
	c. Cowden
	c. Melkersson—Rosenthal
Склонность к абсцессам потовых желез	c. Jadassohn— Lewandowsky
Склонность к кариесу	c. Hutchinson
Сколиоз	c. Marfan
Сколиоз грудного отдела позвоночника	c. Maroteaux—Lamy
Слабость сязычного аппарата	c. Blegvad—Haxthausen
Слабоумие	c. Friedreich
Слезотечение	c. Bell
	c. Glaser
	c. Fegeler
	c. Melkersson—Rosenthal
Слепота	c. Norrie—Warburg
	c. Schilder
Слизисто-гнойные выделения, стекающие по задней стенке глотки	c. Thornwaldt
Слюнотечение	c. Minimata
	c. Sicard
Сморщивание глазного яблока	c. Stickler
Снижение вестибулярной возбудимости	c. Pendred
Снижение зрения	c. Canavan
	c. Harada
Снижение пневматизации сосцевидного отростка височной кости	c. Pyle
Снижение пневматизации околоносовых пазух	c. Pyle
Снижение слуха	c. Meniere
	c. Menzel
	c. Schilder
Снижение способности психической концентрации	c. Franke
Снижение способности сосредоточиться	c. Citelli
Сонливость	c. Harada
	c. Leigh
Спастические парезы конечностей	c. Canavan
Спастические парезы	c. Greenfield
Спастические три- и тетраплегии, судорожные	

2.2. Указатель признаков синдромов

припадки	c. Schilder
Сплюснутый нос	c. Larsen
	c. Mendel—Konigsmark— Berlin—McKusick
	c. Meniere
Спонтанный нистагм	
Сращения между деснами и внутренней поверхностью щек	c. «C»
Средний отит	c. Abt — Letterer — Siwe
Старческое выражение лица	c. Potter
Стеноз наружного слухового прохода	c. Winter
Стридор в связи с западением языка	c. Robin
Стридорозное дыхание	c. Smith—Theyler— Schachenmann
Судорожные сокращения мышц глотки, лица, дистальных отделов конечностей	c. Eulenburg.
Сужение гортани	c. Fraser
Сужение зрачка на больной стороне	c. Sergent
Сужение носовых ходов	c. Fanconi—Albertini— Zeilweger
	c. Cockayne
Сухость кожи	c. Sjogren H.
Сухость слизистой оболочки верхних дыхательных путей	c. Feinmesser—Zelig
Сходящееся косоглазие	c. Strasburger—Hawkins— Eldridge
Тахикардия	c. Heycock—Wilson
Телекант	c. FOAR
Толстые губы	c. Pfaundler—Hurler
Тоникоклонические судороги микрофтальмия	c. Gregg
Тонкий нос с широкой спинкой	c. Dutescu—Grivu
Тотальная лейконихия	c. Schwann
Тошнота	c. Ardmore
	c. Raeder
	c. Simmonds
Трахеопищеводные свищи	c. Turpin
Тремор	c. d'Acosta
Тремор кистей	c. Cockayne
Тризм	c. Trotter
Тугоухость	c. Bonnier
	c. Canavan
	c. Costen
	c. Cowden
	c. d'Acosta
	c. «F»

2.2. Указатель признаков синдромов

Тугоухость (глухота)

- c. Fara—Chlupackova—Hrivnakova
- c. Goldberg
- c. Keutel
- c. Konigsmark—Hollander—Berlin
- c. Panse
- c. pseudo-Crouzon
- c. Sanfilippo
- c. Sohar
- c. Van Buchem
- c. Vogt—Koyanagi
- c. Gardner—Turner
- c. Berndorfer
- c. Cockayne
- c. Eldridge—Berlin—McKusik
- c. Feinmesser—Zelig
- c. Fisch—Renwick
- c. FOAR
- c. Fourman-Fourman
- c. Franceschetti
- c. Gregg
- c. Harada
- c. Helweg—Larsen
- c. Herrman—Aguilar—Sacks
- c. Heycock—Wilson
- c. Mendel—Konigsmark—Berlin—McKusick
- c. Minkowski—Chauffard
- c. Moebius
- c. Mohr
- c. Mucle—Wells
- c. Nockemann
- c. Pfaundler—Hurler
- c. Refsum
- c. Stickler
- c. Strasburger—Hawkins—Eldridge
- c. Taybi
- c. Trotter
- c. Wilderwanck
- c. Winter
- c. Mann

2.2. Указатель признаков синдромов

Тугоухость врожденная	c. Carraro
Тугоухость двусторонняя прогрессирующая	c. Jervell—Lange-Nielsen c. Barjon—Lestradet— Labauge c. Jeune—Tommasi— Freycon—Nivelon
Тугоухость двусторонняя в связи с анкилозом наковальнестременного сустава	c. Escher—Hirt
Тугоухость лабиринтная	c. Hutchinsonson
Тугоухость наследственная семейная	c. Usher
Тугоухость нейросенсорная	c. Albers-Schönberg c. Cairns—Sayr c. Vohwinkel
Тугоухость одно- или двусторонняя прогрессирующая	c. Marchall
Тугоухость односторонняя периодическая	c. Barany
Тугоухость по типу нарушения звуко- проведения	c. van der Hoeve
Тугоухость прогрессирующая	c. Alport c. Cogan c. Eldridge—Berlin— McKusick c. Greenfield c. LADD c. Leigh c. Pellizzi c. Rosenberg—Chutorian c. Fegeler
Тупая боль в верхней челюсти	
Увеличение лимфатических узлов шеи и затылка до величины грецкого ореха с постепенным размягчением	c. Piringer
Увеличение лимфатических узлов	c. Ardmore
Увеличение печени и селезенки	c. Ardmore c. Franklin
Увеличение поверхностных и глубоких лимфатических узлов	c. Besnier—Boeck— Schaumann
Увеличение шейных лимфатических узлов	c. Menzel
Увеличенная верхняя челюсть	c. Franke
Удвоенные дистальные фаланги больших пальцев рук	c. LADD
Узкие глазные щели	c. Fanconi—Albertini— Zeilweger c. Ullrich—Feichtiger

2.2. Указатель признаков синдромов

Узкий нос и узкие носовые ходы	c. Cowden
Укорочение дистальных фаланг пальцев	c. Keutel
Уменьшение болевой чувствительности	c. Riley – Day
Умеренный гипогонадизм	c. Vohwinkel
Умственная отсталость	c. Coffin—Lowry
	c. Edwards J. A.
	c. Flynn—Aird
	c. Greenfield
	c. Sanfilippo
	c. Albers-Schönberg
	c. Richards—Rundle
	c. Binder
	c. Van-Buchem
	c. Sanfilippo
	c. Brenneman
	c. Ardmore
	c. Sjogren
Уплощенный нос	
Утолщение ключицы	
Утолщение костей черепа	
Фарингит	
Фаринготрахеобронхит	
Фиброзные узелки на разгибательных поверхностях межфаланговых суставов пальцев рук и ног	
Фотомиоклония	c. Bart—Puphrey
Фотофобия	c. Herrman—Aguilar—Sacks
	c. Heycock—Wilson
	c. Tietz
	c. Hiob
	c. Wilderwanck
Фурункулез	
Характерная деформация лица	
Хриплый первый крик ребенка после рождения	c. «G»
Хронический бронхит	c. Kartagener
Хронический гнойный отит	c. Hiob
	c. Rademacher
	c. Wegener
	c. Cowden
	c. Hiob
	c. Kartagener
	c. Hiob
Хронический ринит	
Хроническое воспаление заболеваний слизистой оболочки полости носа и рта	c. Franke
Цветовая слепота	c. van der Hoeve
Цилиндрические пальцы	c. Larsen
Частичная анодонтия	c. Robinson—Miller— Bensimon
	c. Dolowitz—Aldous
Частичный альбинизм	c. Klein —Waardenburg
	c. Woolf—Dolowitz—Aldous

2.2. Указатель признаков синдромов

Частичный дальтонизм	c. Barjon—Lestradet— Labauge
Частичный или полный альбинизм	c. Ziprkowky
Частичный паралич констриктора гортанис. Avellis	
Частые бронхиты	c. Rademacher
Частые гнойные средние отиты	c. Stickler
Четырехпалость	c. Lejeune
Широкая и высокая спинка носа	c. Klein —Waardenburg
Широкая спинка носа	c. Gorlin—Cohen c. Greig c. Minkowski—Chauffard c. Sanfilippo c. Taybi c. Mohr
Широкий корень носа	c. «F»
Широкий язычок	c. De Myer
Широкое расположение глаз	c. Barany
Шум в ушах	c. Barre—Lieou c. Bell c. Costen c. d'Acosta c. Gardner—Turner c. Lermoyez c. Meniere c. Morgagni c. Rademacher c. Marfan c. Crouzon c. Enslin c. Van-Buchem c. Riley—Day c. Morgagni c. Cestan—Chenais c. «C» c. Edwards J.H. c. Fanconi—Albertini— Zellweger c. Joseph c. Lejeune c. van der Hoeve
Экзема	
Экзостозы	
Экзофтальм	
Эмоциональная лабильность	
Эндокринные нарушения	
Энофтальм	
Эпикант	
Эпилепсия	
Эпилепсия, провоцируемая ярким светом	c. Scriver—Schafer—Efron
Ювенильный диабет	c. Barjon—Lestradet— Labauge
Язвы роговицы	c. Stevens—Johnson

2.2. Указатель признаков синдромов

Ярко-красные пятна на языке, окаймленные
бело-серым ободком

c. Bergeron



2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Аарскога синдром
Абта—Леттерера—Сиве синдром
Авеллиса паралич
Авеллиса симптом
Авеллиса синдром
Авеллиса—Лонги синдром
Авеллиса—Шмидта синдром
Агранулоцитарный некротический мукозит
Агранулоцитоз
Агранулоцитотическая ангина
Аденоматоз эндокринный множественный, тип III
Д'Акосты болезнь
Д'Акосты синдром
Акродизостоз
Акродисплазия с экзостозами
Акрокраниодисфалангия
Акросфеносиндактилия
Акрохондрогиперплазия
Акроцефалия
Акроцефалосиндактилия
Алажуанина синдром
Александера синдром
Алимфоцитоз
Альберс-Шенберга синдром
Альстрема синдром
Альстрема—Хальгрена синдром
Амальрика синдром
Амавротическая спастическая идиотия
Амбигвоспиноталамический синдром
Ангиолюпоид
Ангионевротический отек
Ангионевротический синдром
Апера 1 синдром
Апера 2 синдром
Арахнодактилия
Ардмор синдром
Арнольда—Киари аномалия
Арнольда—Киари болезнь
Арнольда—Киари синдром
Арринэнцефалия
Аспириновая болезнь
Астматическая триада
Атипичная невралгия лицевого нерва
Атлантоепистрофеальная кривошея
Атрофическая дакриосиалоаденопатия
Ацидотическая псевдорахитическая остеопатия
Ашера синдром
Баадера дерматостоматит
Баадера синдром
Базана синдром
Бальма кашель
Бальма синдром
Баннистера болезнь
Барани синдром
Барре—Льеу синдром
Барта—Памфри синдром
b-галактозидазы едостаточность
Бека люпоид
Бека саркоидоз
Бека синдром
Белла синдром
Бенхама синдром
Бенье—Бека саркоидоз
Бенье—Бека—Шауманна синдром
Беньямина анемия
Беньямина синдром
Берардинелли синдром
Бержерона синдром
Берндорфера синдром
Берндорфера—Вильдерванка синдром

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Берри синдром
Бертолина—Петау синдром
Бертолотти—Гарсена синдром
Бикслера синдром
Биндера синдром
Блегда—Хакстхаузена синдром
Блефароназофациальный синдром
Блуждающего нерва синдром
Богарта—Бертрана синдром
Богарта—Нийессена—Пейфера синдром
Бодера—Седвика синдром
Боковой синдром продолговатого мозга
Боковой цистерны мозга синдром
Болевая акинезия
Болезнь тяжелых цепей
Большая экссудативная многообразная эритема
Большого ушного нерва синдром
Бонневи—Ульриха синдром
Бонневи—Ульриха статус
Бонье синдром
Борриеса синдром
Боуэна—Конради синдром
Брайлсфорда синдром
Бранхиоторенальный синдром
Бреннемана синдром
Брилла—Симмерса синдром
Бьёрнстада синдром
Бэкуина—Криды синдром
Бэндлера синдром
- Валленберга** синдром
Валленберга сосудистый синдром
Ван-Бухема синдром
Ван дер Хуве синдром
Ван дер Хуве триада
Ван дер Хуве—Хальбертсмы—Варденбурга синдром
Варденбурга синдром
Варденбурга—Клейна синдром
Вегенера болезнь
Вегенера синдром
- Вейсенберга—Сикара—Робино синдром
Верне паралич
Верне синдром
Вернера синдром
Верхушки орбиты синдром
Вестибулярный синдром
Вильдерванка 1 синдром
Вильдерванка 2 синдром
Вильдерванка—Варденбурга синдром
Вильямса синдром
Вестибулярный шейный синдром
Видаля синдром
Вилановы—Пиньола синдром
Вилановы—Пиньола Агуаде синдром
Вилларе синдром
Височно-челюстного сочленения синдром
WL-симфалангии-брахидактилии синдром
Внутреннего лобного гиперостоза синдром
Внутреннего слухового прохода синдром
Возвратного нерва синдром
Волос скрученных и глухоты синдром
Волосо-носо-фаланговый синдром
Вольтолини синдром
Вольфа—Хиршхорна синдром
Врожденная гипогаммаглобулинемия
Врожденная глухота и аритмия
Врожденная дистрофия короткой шеи
Врожденная интермиттирующая миотония
Врожденная мезодермальная дистрофия
Врожденная микрогнатия глоссоптоз
Врожденная парамиотония
Врожденная пахионихия

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Врожденная псевдоглиома
Врожденная сердечная аритмия
Врожденный отосклероз
Врожденный паралич лицевого нерва
Врожденный поликератоз
Врожденной доли синдром
Вульфа—Доловитца—Олдэса синдром
Вьенсе—Валленберга синдром
Высокое врожденное расщепление позвоночника
«Г» («G») синдром
Гаргоилизм
Гарднера—Тернера синдром
Гарднера—Фрейцера синдром
Гарсена синдром
Гарсена—Гийена синдром
Гасперини синдром
Гейне—Норри синдром
Гемифациальная атрофия прогрессирующая
Герхардта синдром
Генерализованный афтоз
Генслена синдром
Генслена—Эрба синдром
Географический язык
Герпетический стоматит
Герхардта паралич
Гетчинсона—Гилфорда синдром
Гигантофолликулярная лимфобластома
Гигантофолликулярная лимфома
Гилфорда синдром
Гилфорда—Тандли синдром
Гиперстатическая дисплазия
Гиперхондроплазия
Гипоплазии бедра и необычного лица синдром
Гипоплазия лица односторонняя
Гипопроконвертинемия
Гипоспадии-дисфагии синдром
Гистиоцистоматоз
Глазо-зубо-костная дисплазия
Глазо-зубо-пальцевой синдром
Глазо-ушная дисплазия
Глазо-ушной синдром
Глазо-ушно-мозговая дегенерация
Глойда синдром
Глухота врожденная нейросенсорная и зоб
Глухота врожденная нейросенсорная и пигментный ретинит
Глухота, глазные и лицевые аномалии, протейнурия
Глухота и миопия
Глухота и ониходистрофия, доминантная форма
Глухота и ониходистрофия, рецессивная форма
Глухота и преаурикулярные ямки
Глухота и приступы головокружения
Глухота нейросенсорная, атрофия зрительных нервов, ювенильный са-харный диабет
Глухота нейросенсорная глубокая рецессивная
Глухота нейросенсорная и атопический дерматит
Глухота нейросенсорная и дистрофия ногтей
Глухота нейросенсорная и почечный канальцевый ацидоз
Глухота проводящая, гипертелоризм, микроотия, лицевые расщелины
Глухота проводящая и деформированные ушные раковины
Глухота с метафизарным дизостозом
Глязера синдром
Глянцманна—Риникера синдром
Gm1-ганглиозидоз, тип 1
Годтфредсена синдром
Гойера—Рейнольдса—Берка—Берхольдера синдром
Гольдберга синдром

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Голово-глазно-кожные телеангиэктазии
Гольденара синдром
Гольцта синдром
Горлина—Коузена синдром
Горная болезнь
Градениго синдром
Градениго—Ланно синдром
Грегга синдром
Грейга гипертелоризм
Грейга синдром
Грефе—Шегрена синдром
Гризеля болезнь
Гризеля синдром
Гризеля—Буржуа синдром
Гринфильда синдром
G-синдром
Гуальди синдром
Гужеро—Мулока—Хойвера—Шегрена синдром
ГУП синдром
Гутьера синдром
Дауна синдром
Двигательно-подъязычного ядра синдром
Дежерина—Сука—Сикара синдром
Делеции Бр синдром
Демейера синдром
Де Морсье синдром
Де Морсье—Гутьера синдром
Дермальная гипоплазия фокальная
Детский почечный канальцевый ацидоз и врожденная нейросенсорная глухота
Джексона синдром
Диаллина—Амальрика синдром
Дутеску—Гриву дизэмбриоплазия
Дутеску—Гриву синдром
Дутеску—Гриву—Флейшера—Петерса синдром
Дюшена паралич
Дюшена синдром
Е-синдром
Е-трисомии синдром
Ервелла — Ланге-Нильсена синдром
Жаберно-ото-ренальный синдром
Жако синдром
Жако триада
Жако—Негри синдром
Жерара паралич
Жёна—Томмаса—Фрейкона—Нивелона синдром
Жозефа синдром
Заднего шейного симпатического сплетения синдром
Захорского синдром
Звездчатого узла синдром
Зейтельбергера синдром
Зияющей слуховой трубы синдром
Злокачественная гигантофолликулярная аденопатия
Злокачественный ретикулез
Идиопатическая гипопротромбинемия
Идиопатическая мегатрахзеея
Идиопатическая язычно-глоточная невралгия
Идиопатический парез лицевого нерва
Идиопатической инфантильной гиперкальциемии синдром
Инфантильная метакроматическая дистрофия
Инфантильная подострая некротическая энцефаломиелопатия
Инфекционный дерматостоматофтальмит
Инфекционный ретикулоэндотелиоз
Иова синдром
Каротидодиния
Карраро синдром
Картагенера болезнь
Картагенера синдром
Картагенера триада
Кауден болезнь

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Кауден синдром
Кахектические афты
Квинке отек
Квинке синдром
Кейпюта—Римойна—Конигсмарка синдром
Кейпюта—Римойна—Конигсмарка—Эстерли—Ричардсона синдром
Келли синдром
Келли—Патерсона синдром
Кенэвэна синдром
Кернс—Сейра синдром
Клейна синдром
Клейна—Варденбурга синдром
Клиновидно-нёбный синдром
Клиппеля—Фейля болезнь
Клиппеля—Фейля синдром
Книста болезнь
Книста дисплазия
Когана синдром
Кожнокардиальный синдром
Кожный и слизистый гиалиноз
Койтеля синдром
Койтеля—Ергенсена—Габриеля синдром
Кокейна синдром
Коленчатого узла синдром
Колле—Сикара синдром
Конечностей искривление врожденное
Конигсмарка—Холлендера—Берлина синдром
Корнелии де Ланге синдром
Коротких ребер — полидактилии синдром
Костена синдром
Коффина—Лоури синдром
Коффина—Сириса—Веженки синдром
«Кошачьего глаза» синдром
«Кошачьего крика» синдром
Кранио-карпо-тарзальная дисплазия
Краниометафизарная дисплазия
Краниофарингеома
Краснушная эмбриопатия
Крея—Леви синдром
Криптофтальм
Криста—Сименса—Турена синдром
Grouzon Fruste
Крузона синдром
Крупа синдром
Крылонёбный синдром
Ксеродерма и умственная отсталость
Ксеродерма пигментная с микрофтальмией
Ксеродермостеоз
Кундрата синдром
Кушинга синдром
Лабиринтное вертиго
Лабиринтный ангиоспазм
Ладонный и подошвенный кератоз с врожденной глухотой и тотальной леконихией
Лангер—Гидиона синдром
Ларсена синдром
Латероверзальная дистопия медиального угла глазной щели
ЛГСП синдром
Леви карликовость
Лежена синдром
Лентиги множественных синдром
Ленца синдром
«Leopard» синдром
Leopard-syndrome
Лепречаунизм
Лермуайе пароксизм
Лермуайе синдром
Леттерера алейкемический ретикулез
Леттерера ретикулез
Леттерера—Сиве болезнь
Ли синдром
Ли энцефалопатия
Лимфофолликулярная саркома
Лимфоретикуллез
Линдсея синдром

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

Липидоз семейный нейровисцеральный	Метахроматическая лейкоэнцефалопатия
Липодистрофия тотальная врожденная	Мёбиуса синдром
Липохондродистрофия	Микросомия гемифациальная
Лиссэнцефалии синдром	Микротрия—Атрезия
«Лица плода» синдром	Микроцефалии, нормального интеллекса, необычного лица, иммунного дефицита и риска малигнизации лимфоретикулярной системы синдром
«Лица эльфа» синдром	Микулича—Гужеро—Шегрена болезнь
Лицевая гемиатрофия	Микулича—Шегрена синдром
Ллойда—Денниса болезнь	Милтона гигантская крапивница
Лобштейна болезнь	Минимата болезнь
Лобштейна синдром	Минимата синдром
Луи-Бара синдром	Минковского—Шоффара синдром
Люпидный туберкулез	Миотония хондродистрофическая
Ляница синдром	Митенса—Вебера синдром
Маевского хондродистрофия с полидактилией	Множественная гамартома
Макбрайда—Стюарта синдром	Множественных лентиго синдром
Мак—Кензи синдром	Множественный энхондриальный дизостеоз
Макла—Уэльса синдром	Множественный дизостеоз
Макрофолликулярная лимфома	Мозго-глазо-лице-скелетный синдром
Манна синдром	Мозгорбернонижнечелюстной синдром
Маннозидоз	Мозжечковая гемикрания
Марото—Лами синдром	Мондини синдром
Мартина—Белла синдром	Монья синдром
Марфана синдром	Мора синдром
Марфана—Ашара синдром	Морганьи болезнь
Марфана—Эрба синдром	Морганьи синдром
Марфаноидный синдром	Морганьи триада
Маршалла синдром	Морганьи—Стюарта—Мореля синдром
Медленный идиопатический остеопсатироз	Морганьи—Хеншена синдром
Мейенбурга—Альтхерра—Юлингера синдром	Моркио синдром
Меккеля синдром	Мраморная болезнь
Мельника—Нидлса синдром	Мраморных костей болезнь
Мелькерсона—Розенталя синдром	Мостомозжечкового угла синдром
Менгеля-Конигсмарка—Берлина—Маккьюсика синдром	Мукополисахаридоз, типа III
Менде синдром	Мукополисахаридоз, тип IV
Менцеля синдром	
Меньера синдром	
Метатрапическая дисплазия, тип II	

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Мукополисахаридоз, тип V
Мукополисахаридоз, тип VI
Мукополисахаридоз, тип VII
Мунье—Куна синдром
- На**же акрофациальный дизостоз
Наже—де Рейнье синдром
Наследственная аплазия вилочковой железы
Наследственная атаксия
Наследственная бульбарная атрофия
Наследственная геморрагическая ангиома
Наследственная ломкость костей
Наследственная мутиляционная кератома
Наследственная прогрессирующая артрофталмопатия
Наследственная спинномозговая атаксия
Наследственное продление QT
Наследственное скрытое расщепление лобной кости
Наследственные геморрагические телеангиэктазии
Наследственный ангидроз
Наследственный семейный геморрагический нефрит
Наследственный черепно-лицевой дизостоз
Невралгия барабанного сплетения
Невром слизистых синдром
Нейманна афтоз
Нейро-офтальмо-пинеальный синдром
Ненса синдром
Неправильная полиневритиформная гередепатия
Нерри—Барре синдром
Несифилитический интерстициальный кератит
Несовершенный медленный остеогенез
Нефрит наследственный с глухотой
- Нёбо-глоточногортанная гемиплегия
Нигремия
Нижнего гортанного нерва синдром
Нижнечелюстная артралгия
Нижнечелюстной дизостоз
Нильсена синдром
НМС синдром
Нодулярная лимфома
Нодулярная лимфосаркома
Ноккеманна синдром
Норри болезнь
Норри—Варбурга синдром
Носоресничная невралгия
Ноя—Лаксовой синдром
Нунав синдром
- Об**онятельного нерва синдром
Ограниченный отек кожи
Ознобленная волчанка
Окаменелость костей
Октавускризис
Окуло-денто-дигитальный синдром
Окуло-мандибуло-фациальный синдром
Олпорта синдром
Олсона синдром
Ольфактоэтомидогипоталамическая дизрафия
OPD syndrome
Опица тригоноцефалии синдром
Опица—Джонсона—Маккрейда—Смита синдром
Опица—Фриаса синдром
Опоясывающий лишай уха
Орбели синдром
Оро-фацио-дигитальный синдром, тип I
Оро-фацио-дигитальный синдром, тип II
Ослера болезнь
Ослера синдром
Остеогенез несовершенный
Остеодисплазия
Остеопетроз врожденный злокачественный

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Остеопетроз рецессивный
Остеосклероз генерализованный
Остеохондромышечная дистрофия
Острый геморрагический ретикуло-эндотелиоз новорожденных
Отикодиния
Отикодиноз
Отогенная гидроцефалия
Отопалатодигитальный синдром
Отосклероз
Офтальмомориностоматогигроз
- Пайла** болезнь
Пайла синдром
Пайла—Кона болезнь
Паллистера-W синдром
Панса синдром
Папийон—Леажа—Псома синдром
Парамоновой синдром
Паратригеминальный синдром
Патерсона синдром
Патерсона—Келли синдром
Патерсона—Келли—Пламмера—Винсона—Шегрена синдром
Пеллиции синдром
Пендредда синдром
Первичный лимфоцитоз
Первой жаберной дуги синдром
Переднего решетчатого нерва синдром
Перри—Ромберга синдром
Петау синдром
Пирингера лимфаденит
Пирингер—Кухинки синдром
Пирингера синдром
Пламмера—Винсона синдром
Подострый шейно-затылочный лимфаденит
Подъязычная фиброгранулема
Позвоночного нерва синдром
Позвоночной артерии синдром
Полидистрофическая олигофрения
Половая дисплазия
Поттера синдром
- Почек, гениталий и среднего уха аномалии
Почечно-лицевая дисплазия
Почечно-лицевой синдром
Преддверный лабиринтный синдром
Преждевременная макрогенитосомия
Прогерия
Прогерия взрослых
Прогероидный нанизм
Прогрессирующая лицевая гемииатрофия
Прогрессирующий бульбарный паралич
Прогрессирующий кардиомиопатический лентигиноз
Профузный лентигиноз
Псевдо—Крузона синдром
Псевдо—Марфана синдром
Псевдомембранозный конъюнктивит и стоматит
Pterygium-syndromus
Птериголимфангиэктазия
Пузырчатый фарингит
Пфаундлера—Хурлер болезнь
Пфаундлера—Хурлер синдром
Пьера Робена синдром
Пьетрантони синдром
Пюритика синдром
- Радужки** колобома и атрезия ануса
Райера шелушение языка
Райли—Дея синдром
Рамсея Ханта синдром
Рандю—Вебера—Ослера синдром
Рандю—Ослера синдром
Reverse Gourgerot—Sjogren syndrome
Редемекера болезнь
Редемекера синдром
Редера синдром
Рейхерта синдром
Ретикулогистиоцитоз нелипоидный
Рефетова синдром

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

Рефетова—де Венда—де Грота синдром	Семейная недолевая голопрозэнцефалия
Refrigeratoo Palsy	Семейная орофациоцервикальная дизморфия
Рефсума синдром	Семейный генерализованный кортикальный гиперостоз
Рефсума—Тибанта болезнь	Семейный гипертелоризм
Рецидивирующий паралич лицевого нерва	Сержана синдром
Ригеля синдром	Сестана паралич
Ригера синдром	Сестана—Шене синдром
Риги афты	Сидеропеническая дисплазия
Риги папиллома	Сидеропенический синдром
Риги—Феде синдром	Сикара синдром
Рида синдром	Сикара—Робино синдром
Ричардса—Рандла синдром	Сименса синдром
Робена синдром	Симмерса синдром
Робертса синдром	Симмондса синдром
Робинова синдром	Симпатический паратригеминальный синдром
Робинсона—Миллера—Бенсимона синдром	Симфалангизма-глухоты синдром
Робинсоновский тип	Синдром N
Розенберга—Чуториена синдром	Синобронхиальный синдром
Розенталя—Мелькерсона синдром	Синостомы множественные и проводящая глухота
Ромберга болезнь	Синус-бронхиальный синдром
Ромберга синдром	Системный врожденный остеопетроз
Ромберга трофоневроз	Сквайвера—Шефера—Эфрона синдром
Россолимо—Мелькерсона—Розенталя синдром	Скуло-челюстно-лицевой дезостеоз
Ростокский дегенеративный тип	Сладера болезнь
Рессле—Урбаха—Вите липопротеиноз	Сладера невралгия
Роули синдром	Сладера синдром
Рубинштейна—Тейби синдром	Слая болезнь
Саркоидоз	Слезно-ушно-зубно-пальцевой синдром
Санфилиппо синдром	Слезно-ушно-луче-зубной синдром
«Свистящего лица» синдром	Смита—Лемли—Опица синдром
Сейпа—Лоуренса синдром	Смита—Тейлера—Шахенманна синдром
Секкеля синдром	Сохара синдром
Семейная анатомическая дисфункция	Спурвея синдром
Семейная гемолитическая анемия	Срединной расщелины лица синдром
Семейная гемолитическая желтуха	Стивенса—Джонсона синдром
Семейная дизавтономия	
Семейная метафизарная дисплазия	

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Стиклера синдром
Страсберджера—Хокинса—
Элдриджа синдром
Субхроническая увеопаротидная
лихорадка
Суброхронический лейкоэнцефалит
Суданofilный склероз мозга
Суданofilный церебросклероз
СУЗП синдром
СУЛЗ синдром
Сульфатидлипоидоз
Сурдокардиальный синдром
Сухой кератоконъюнктивит
Сфероцитотическая анемия
- Тамуры—Такахаши болезнь
Тамуры—Такахаши синдром
Тапиа синдром
Тейби синдром
Тейлора—Розенберга—Чуториена
синдром
Телеангиэктатическая атаксия
Томсона синдром
Тетрафокомелия с расщелиной губы
и нёба
Тимме синдром
Тимуса агенезия
Тица синдром
Тонзиллокардиальный синдром
Торнвальдта синдром
Трахеобронхомегалия
Трахеомегалия
Трахиектазия
Трисомия 10
Трисомия 13-15
Трисомии 17-18 синдром
Трисомии 18 синдром
Трихо-рино-аурикулофалангеальная
дисплазия с множественными экзо-
стазами
Трихо-рино-фалангеальный син-
дром, тип II
Трихо-рино-фалангеальный син-
дром, тип II
Тричер Коллинс синдром
- Тромбоза поперечного и сигмовид-
ного синуса синдром
Троттера синдром
Троттера триада
Тюрпена синдром
- Увеоэнцефалит
Удлинение внутреннего канальца с
внутренним анкилоблефароном
Узловатый туберкулез
Уильямса—Кэмпбелла синдром
Уинтера синдром
Уинтера—Кона—Меллмана—
Вагнера синдром
УЛЗ синдром
Ульриха—Бонневи синдром
Ульриха—Нильсена синдром
Ульриха—Фейхтигера синдром
Умственная отсталость и костно-
хрящевые аномалии
УНП синдром
Уокса синдром
Урбаха—Вите синдром
Ухо-челюстной дизостеоз
Уцмана—Фарбера синдром
- «Ф» синдром
Фанкони—Альбертини—Цельвегера
синдром
Фарбера болезнь
Фарбера синдром
Фары—Хлупачковой—Хривнаковой
синдром
Фацио-кардиомиелическая диспла-
зия
Фацио-окуло-акустико-ренальный
синдром
Фегелера синдром
Феде болезнь
Феде—Риги болезнь
Феде—Риги синдром
Феде—Риги язва
Фейнмессера—Целига синдром
Фейнмессера—Целига триада
Фетальный варфариновый синдром

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Фетальный гидантоиновый синдром
Фетальный синдром краснухи
Фисингера—Рандю синдром
Фиша—Ренвика синдром
Флинна—Эйрда синдром
Фовинкеля синдром
Фогта синдром
Фогта цефалосиндактилия
Фогта—Коянаги синдром
Фолликулярная лимфобластома
Франке синдром
Франке триада
Франклина болезнь
Франклина синдром
Франкль—Хохварта синдром
Франсуа—Хострейта синдром
Франческетти синдром
Франческетти—Клейна синдром
Франческетти—Клейна—
Вильдерванка синдром
Фрейзера синдром
Фрея синдром
Фридрейха атаксия
Фридрейха болезнь
Фридрейха синдром
Фридрейха сухотка
Фримена—Шелдона синдром
Фронтметафизарной дисплазии
синдром
Фронтальный гиперостоз
Фронтметафизарная дисплазия
Фуа—Шавани—Иллемана синдром
Фурмена—Фурмена синдром
Халлермана—Штрайфа синдром
Хальгрена синдром
Ханта невралгия
Ханта синдром
Харады болезнь
Харады синдром
Хатчинсона (Гетчинсона) синдром
Хатчинсона (Гетчинсона) триада
Хеда синдром
Хеда—Холмса синдром
Хеерфордта болезнь
Хеерфордта синдром
Хеерфордта—Милиуса синдром
Хейбнера—Шильдера синдром
Хейкока—Вильсона синдром
Хельвег—Ларсена символ
Херрмана—Агилара—Закса синдром
Хильджера синдром
Хондродистрофия с карликовостью
Хоффманна—Эгга синдром
Хромосомы 4p-синдром
Хромосомы 5p-синдром
Хромосомы 8 трисомии синдром
Хромосомы 9p-синдром
Хромосомы 10q синдром
Хромосомы 10p синдром
Хромосомы 11q трисомии синдром
Хромосомы 11q синдром
Хромосомы 13 трисомии синдром
Хромосомы 13q синдром
Хромосомы 14q синдром
Хромосомы 14q дистального отдела
длинного плеча частичной трисо-
мии синдром
Хромосомы 18 делеции длинного
плеча синдром
Хромосомы 18 делеции короткого
плеча синдром
Хромосомы 18p синдром
Хромосомы 18q синдром
Хромосомы i (18p) синдром
Хромосомы 21 делеции длинного
плеча синдром
Хромосомы 21q синдром
Хромосомы 21 трисомии синдром
Хромосомы 22 делеции длинного
плеча
Хромосомы 22q- (или 22г) синдром
Хромосомы фрагильной X синдром
Хроническая гиперфосфатаземия
Хунтера—Хурлера болезнь
Хурлер болезнь
Хурлер полидистрофия
Хурлер синдром
«Ц» синдром

2.3. Алфавитный указатель синдромов в русской транскрипции

- Цвалена синдром
Центральная гигантоклеточная гиперплазия
Центральная преждевременная возмужалость
Цефалодактилия
Цимзена синдром
Ципрковского синдром
Чандры—Кетарпала синдром
Чарджа синдром
Чарлина синдром
Частичный гигантизм
Челюстно-лицевой дизостеоз
Чепла синдром
Черджа синдром
Череп в форме трилистника
Черепная гемиополиневропатия
Черепно-глазнично-лицевой дизостеоз
Черепно-глазо-зубной синдром
Черепно-лицевой дизостеоз
Черепной полиневропатический паралич
Чителли синдром
- Ш**
Шванна синдром
Швартца—Джампла синдром
Шварца синдром
Шварца—Джампла синдром
Шегрена синдром
Шегрена обратный синдром
Шейна синдром
Шейная мигрень
Шейно-глазо-лицевая дистрофия
Шейно-глазо-ушной синдром
Шейный синдром
Шефера синдром
Шилоподъязычный синдром
Шильдера синдром
Шильдера—Фуа синдром
Шмидта синдром
Шольца синдром
Шульца ангина
- Шульца болезнь
Шульца синдром
- Э**
Эдвардса Т.А. синдром
Эдвардса Т.Н. синдром
Эдвардса—Сети—Скома—Баннермана—Фроманна синдром
Эддоиса синдром
Эйзенлора синдром
Эйленберга синдром
Эйленбурга синдром
Эктодермальная дисплазия
Эктодермальная дисплазия ангидротическая
Эктодермальная дисплазия с гипотрихозом, гипогидрозом, аномалиями зубов и характерной дерматоглифией
Элдриджа—Берлина—Маккьюсика синдром
Эллиса—Шелдона синдром
Эндокринная неоплазия множественная, тип III
Эндолимфатический гидропс
Эннебера 1 синдром
Эннебера 2 синдром
Энслина синдром
Энслина триада
Эпителиозноклеточный гранулематоз
Эпителиозноклеточный ретикулоэндотелиоз
Эпифизарный синдром
Эпштейна псевдодифтерия
Эпштейна синдром
Эрдхейма синдром
Эшера—Хирта синдром
- Я**
Ядассона—Левандовского синдром
Ядерная агенезия
Языкоглоточного нерва синдром
Языкогубногортанный паралич



2.4. Алфавитный указатель синдромов в оригинальной транскрипции

- Aarskog синдром
Abt—Letterer—Siwe синдром
D'Acosta болезнь
D'Acosta синдром
Ahlstrom синдром
Ahlstrom—Hallgren синдром
Alajouanine синдром
Albers-Schönberg синдром
Alexander синдром
Alport синдром
Amalric синдром
Apert синдром
Ardmore синдром
Arnold—Chiari аномалия
Arnold—Chiari болезнь
Arnold—Chiari синдром
Avellis паралич
Avellis симптом
Avellis синдром
Avellis—Longhi синдром
Avellis—Schmidt синдром
- V**aader дерматостоматит
Vaader синдром
Vakwin—Krida синдром
Valme кашель
Valme синдром
Vandler синдром
Vannister болезнь
Varani синдром
Varjion—Jestradet—Labauge синдром
Varge—Lieou синдром
Bart—Pumphrey синдром
Bartholin—Patau синдром
Basan синдром
Beck синдром
Bell синдром
Bencham синдром
Benjamin анемия
- Benjamin синдром
Bergeron синдром
Bernardinelli синдром
Berndorfer синдром
Berndorfer—Wilderwanck синдром
Berry синдром
Bertolotti—Garcin синдром
Besnier—Boeck саркоидоз
Besnier—Boeck—Schaumann син-
дром
Binder синдром
Bixler синдром
Bjornstad синдром
Blac Blood Disease
Blegvad—Haxthausen синдром
Boder—Sedwick синдром
Boeck люпоид
Boeck саркоидоз
Bogaert—Bertrand синдром
Bogaert—Nijessen—Peifer синдром
Bonnevie—Ullrich синдром
Bonnevie—Ullrich статус
Bonnier синдром
Borries синдром
Bowen—Conradi синдром
Brailsford синдром
Brenneman синдром
Brill—Symmers синдром
- «С»** синдром
Cairns-Sayr синдром
Canavan синдром
Capute—Konigsmark синдром
Capute—Rimoin—Konigsmark—Es-
teply—Richardson синдром
Cardarelli афта
Carraro синдром
Chandra—Khetarpal синдром
Chapple синдром

2.4. Алфавитный указатель синдромов в оригинальной транскрипции

- Charge синдром
Charlin синдром
Christ—Siemens—Touraine синдром
Churg синдром
Cestan паралич
Cestan—Chenais синдром
Citelli синдром
Сockayne синдром
Coffin—Lowry синдром
Coffin—Siris—Wegienka синдром
Cogan синдром
Collet—Sicard синдром
Cornelia de Lange синдром
Costen синдром
Cowden болезнь
Cowden синдром
Creux—Levy синдром
Crouson болезнь
Crouson синдром
Crouson Fruste
Cushing синдром
- D**
Dejerine-Souques-Sicard синдром
De Morsier синдром
De Morsier—Gauthier синдром
De Myer синдром
Deallinas-Amalric синдром
Digeorge синдром
Digton синдром
Diskinson синдром
Dolowitz—Aldous синдром
Down синдром
Duchenne паралич
Duchenne синдром
Dutescu—Grivu дизэмбриоплазия
Dutescu—Grivu синдром
Dutescu—Grivu—Fleisher—Peters синдром
- E**
Eddowes синдром
Edwards 1 синдром
Edwards 2 синдром
Edwards—Sethi—Scoma—Bannerman—Frohmann синдром
Eisenlohr синдром
- Eldridge—Berlin—Mckusick синдром
Enslin синдром
Enslin триада
Epstein псевдодифтерия
Epstein синдром
Erdheim синдром
Escher—Hirt синдром
Eulenburg болезнь
Eulenburg синдром
- «F» синдром**
Fanconi—Albertini—Zellweger синдром
Fara—Chlupackova—Hrivnakova синдром
Farber болезнь
Farber синдром
Fede болезнь
Fede—Riga болезнь
Fede—Riga синдром
Fede—Riga язва
Fegeler синдром
Feinwesser—Zelig синдром
Feinwesser—Zelig триада
Fisch—Renvick синдром
Fissinger—Rendu синдром
Flynn—Aird синдром
Foar синдром
Foix—Chavany—Hillemand синдром
Fourman-Fourman синдром
Franceschetti синдром
Franceschetti—Klein синдром
Franceschetti—Klein—Wildervanck синдром
Francois—Haustrate синдром
Franke синдром
Franke триада
Franklin болезнь
Franklin синдром
Frankl—Hochwart синдром
Fraser синдром
Freeman—Sheldon синдром
Frey синдром
Friedreich атаксия
Friedreich болезнь

2.4. Алфавитный указатель синдромов в оригинальной транскрипции

- Friedreich синдром
Friedreich сухотка
- G-** синдром
Gansslen синдром
Gansslen—Erb синдром
Garcin синдром
Garcin—Guillain синдром
Gardner—Frazier синдром
Gardner—Turner синдром
Gasperini синдром
Gauthier синдром
Gerhardt паралич
Gerhardt синдром
Glanzmann-Riniker синдром
Glaser синдром
Gloyd синдром
Godtfredsen синдром
Goldberg синдром
Goldenhar синдром
Goltz синдром
Gorlin—Cohen синдром
Gougerot—Mulock—Houwer—Sjogren синдром
Goyer—Reynolds—Burke—Burkholder синдром
Gradenigo синдром
Gradenigo—Lannois синдром
Greenfield синдром
Grefe—Sjogren синдром
Gregg синдром
Greig гипертелоризм
Greig синдром
Grisel болезнь
Grisel синдром
Grisel—Bourgeois синдром
Gualdi синдром
Guilford синдром
Guilford—Tendlau синдром
- H-** n-2 Chain syndrome
Harada болезнь
Harada синдром
Hallermann—Streff синдром
Hallgren синдром
- Head синдром
Head—Holmes синдром
Heavy chain disease
Heerfordt болезнь
Heerfordt синдром
Heerfordt—Mylius синдром
Heine-Norrie синдром
Helweg—Larsen синдром
Hennebert 1 синдром
Hennebert 2 синдром
Herman—Aguilar—Sacks синдром
Heubner—Schilder синдром
Heyscock—Wilson синдром
Hilger синдром
Hiob синдром
Hoffmann—Egg синдром
Hunt невралгия
Hunt синдром
Hunter—Hurler болезнь
Hurler болезнь
Hurler полидистрофия
Hurler синдром
Hutchinson синдром
Hutchinson триада
Hutchinson—Gilford синдром
- J**ackson синдром
Jacod синдром
Jacod триада
Jacod—Negri синдром
Jadassohn—Lewandowsky синдром
Jervell—Lange-Nielsen синдром
Jenne—Tommasi—Freycon—Nivelon синдром
Job's syndrome
Joseph синдром
- K**allmann синдром
Kartagener болезнь
Kartagener синдром
Kartagener триада
Kelly синдром
Kelly—Paterson синдром
Keutel синдром
Keutel—Jorgensen—Gabriel синдром

2.4. Алфавитный указатель синдромов в оригинальной транскрипции

- Klein синдром
Klein—Waardenburg синдром
Klippel—Feil синдром
Kniest болезнь
Kniest дисплазия
Kundrat синдром
Konigsmark—Hollander—Berlin синдром
LADD синдром
Langer—Giedion синдром
Lanitz синдром
LARD синдром
Larsen синдром
Leigh синдром
Leigh энцефалопатия
Lejeune синдром
Lenz синдром
«Leopard» синдром
Leopard-Syndrome
Lermoyez пароксизм
Lermoyez синдром
Letterer алейкемический ретикулез
Letterer ретикулез
Leterer—Siwe болезнь
Levi карликовость
Lindsey синдром
Little Leopard Syndrome
Lloyd—Dennis болезнь
Lobstein болезнь
Lobstein синдром
Louis-Bar синдром
Mac-Kenzie синдром
Mann синдром
Marfan синдром
Marfan—Achard синдром
Marfan—Erb синдром
Maroteux—Lamy синдром
Marshall синдром
Martin—Bell синдром
Mcbride—Stewart синдром
Mechel синдром
Median Cleft Face Syndrome
Melkersson—Rosenthal синдром
Melnick—Needles синдром
Mende синдром
Mengel—Konigsmark—Berlin—Mckusik синдром
Meniere синдром
Menzel синдром
Meyenburg—Alther—Uehlinger синдром
Mietens—Weber синдром
Mikulicz—Gougerot—Sjogren болезнь
Mikulicz—Sjogren синдром
Milton гигантская крапивница
Minimata болезнь
Minimata синдром
Minkowski—Chauffard синдром
Moebiussиндром
Mohr синдром
Morgagni болезнь
Morgagni синдром
Morgagni триада
Morgagni—Henschen синдром
Morgagni-Stewart-Morel синдром
Moruio синдром
Mondini синдром
Money синдром
Mounier—Kuhn синдром
Muckle—Wells синдром
N синдром
Nager акрофациальный дизостоз
Nager de Reynier синдром
Nance синдром
Neri—Barge синдром
Neu—Laxova синдром
Nielsen синдром
Nockemann синдром
Noonan синдром
Norrie болезнь
Norrie—Warburg синдром
OAV синдром
OFD синдром
Ohlson синдром
ORD Syndrome
OPD синдром

2.4. Алфавитный указатель синдромов в оригинальной транскрипции

- Opitz тригоноцефальный синдром
Opitz—Frias синдром
Opitz—Jonson—Mccreadie—Smith синдром
Osler болезнь
Osler синдром
Pallister-W синдром
Panse синдром
Papillon—Leage—Psaume синдром
Parry—Romberg синдром
Patau синдром
Paterson синдром
Paterson—Kelly синдром
Paterson—Kelly—Plummer—Vinson-Sjogren синдром
Pellizzi синдром
Pendred синдром
Pfaundler—Hurler болезнь
Pfaundler—Hurler синдром
Pierre Robin синдром
Pietrantonі синдром
Piringer лимфаденит
Piringer синдром
Piringer-Kuchinka синдром
Plummer—Vinson синдром
Potter синдром
Pseudo—Grouzon синдром
Pseudo-Marfan синдром
Pterygium-syndromus
Puretic синдром
Pyle болезнь
Pyle синдром
Pyle—Cohn болезнь
Quincke отек
Quincke синдром
Rademacher болезнь
Rademacher синдром
Raeder синдром
Ramsay Hunt синдром
Rayer шелушение языка
Reed синдром
Refetoff—de Wind—De Grout синдром
Refetoff синдром
Refrigeration Palsy
Refsum синдром
Refsum—Thiebant болезнь
Reichert синдром
Rendu—Osler синдром
Rendu—Weber—Osler синдром
Reverse Gourgerot—Sjogren syndrom
Richards—Rundle синдром
Riegel синдром
Rieger синдром
Riga афты
Riga папиллома
Riga—Fede синдром
Riley—Day синдром
Roberts синдром
Robin синдром
Robinow синдром
Robinson—Miller—Bensimon синдром
Romberg болезнь
Romberg синдром
Romberg трофоневроз
Rosenberg—Chutorian синдром
Rossle—Urbach липопроотеиноз
Rowley синдром
Rubinstein—Taybe синдром
Sanfilippo синдром
Schafer синдром
Scheie синдром
Schilder синдром
Schilder—Foix синдром
Schmidt синдром
Scholz синдром
Schultz ангина
Schultz болезнь
Schultz синдром
Schwann синдром
Schwartz синдром
Schwartz—Jampel синдром
Scriver—Schafer—Efron синдром
Seckel синдром
Seip—Laurence синдром
Seitelberger синдром

2.4. Алфавитный указатель синдромов в оригинальной транскрипции

Sergent синдром		Ullrich—Bonnievie синдром
Siemens синдром		Ullrich—Feichtiger синдром
Sicard синдром		Ullrich—Nielsen синдром
Sicard—Robinson синдром		Urbach—Wiethe синдром
Sicca-Syndrom		Usher синдром
Simmonds синдром		Uzman—Farber синдром
Sjogren обратный синдром		Van-Buchem синдром
Sjogren синдром		Van der Hoeve синдром
Sluder болезнь		Van Der Hoeve триада
Sluder невралгия		Van der Hoeve—Halbertsma—Waar-
Sluder синдром		denburg синдром
Sly болезнь		Vernet паралич
Smith—Lemli—Opitz синдром		Vernet синдром
Smith—Theiler—Schachenmann	син-	Viensseux—Wallenberg синдром
дром		Vilanova—PinoI синдром
Sohar синдром		Vilanova—PinoI Aguade синдром
Spca Deficiency		Villaret синдром
Spurway синдром		Voltolini синдром
Stevens—Johnson синдром		Vogt синдром
Stickler синдром		Vogt цефалосиндактилия
Strasburger—Hawkins—Eldridge	син-	Vogt—Koyanagi синдром
дром		Vohwinkel синдром
Symmers синдром		Waardenburg синдром
Symphalangism-Hearing	Loss	Waardenburg—Klein синдром
syndrome		Wallenberg синдром
XXXV-syndrome		Wallenberg сосудистый синдром
Syndrome of the First Branchial Arch		Wegener болезнь
Syndromus cridu chat		Wegener синдром
Tamura—Takahachi синдром		Weisenberg—Sicard—Robincau
Tapia синдром		син-
Taybi синдром		дром
Taylor—Rosenberg—Chutorian	син-	Werner синдром
дром		Widal синдром
Thomson синдром		Wildervanck 1 синдром
Thornwaldt синдром		Wildervanck 2 синдром
Tietz синдром		Wildervanck—Waardenburg синдром
Timme синдром		Williams синдром
Treacher Collins синдром		Williams—Campbell синдром
Trotter синдром		Winter синдром
Trotter триада		Winter—Kohn—Mellman—Wagner
Tuc Douloureux nervi glossopha-		синдром
ryngealis		Woks синдром
Turpin синдром		Wolf—Hirschhorn синдром
		Woolf—Dolowitz—Aldous синдром

2.4. Алфавитный указатель синдромов в оригинальной транскрипции

WZ-симфалангии-брахидактилии
синдром

Zahorsky синдром

Ziemmsen синдром
Ziprkowsky синдром
Zwahlen синдром



2.5. Указатель непонимических синдромов

- Агранулоцитарный некротический мукозит
Агранулоцитоз
Агранулоцитотическая ангина
Аденоматоз эндокринный множественный, тип III
Акродизостоз
Акродисплазия с экзостозами
Акрокраниодисфалангия
Акросфеносиндактилия
Акрохондрогиперплазия
Акроцефалия
Акроцефалосиндактилия
Алимфоцитоз
Амавротическая спастическая идиотия
Амбигвоспиноталамический синдром
Ангиолюпоид
Ангионевротический отек
Ангионевротический синдром
Арахнодактилия
Арринэнцефалия
Аспириновая болезнь
Астматическая триада
Атипичная невралгия лицевого нерва
Атлантоэпистрофеальная кривошея
Атрофическая дакриосиалоаденопатия
Ацидотическая псевдорихитическая остеопатия
- б**-галактозидазы недостаточность
Блефароназофациальный синдром
Блуждающего нерва синдром
Боковой синдром продолговатого мозга
Боковой цистерны мозга синдром
Болевая акинезия
Болезнь тяжелых цепей
- Большая экссудативная многообразная эритема
Большого ушного нерва синдром
Бранхиооторенальный синдром
Бреннемана синдром
- В**ерхушки орбиты синдром
Вестибулярный синдром
Врожденная гипогаммаглобулинемия
Врожденная глухота и аритмия
Врожденная дистрофия короткой шеи
Врожденная интермиттирующая миотония
Врожденная мезодермальная дистрофия
Врожденная микрогнатия глоссоптоз
Врожденная парамитония
Врожденная пахионихия
Врожденная псевдоглиома
Врожденная сердечная аритмия
Врожденный отосклероз
Врожденный паралич лицевого нерва
Врожденный поликератоз
Врожденной доли синдром
Височно-челюстного сочленения синдром
WL-симфалангии-брахидактилии синдром
Внутреннего лобного гиперостоза синдром
Внутреннего слухового прохода синдром
Возвратного нерва синдром
Волос скрученных и глухоты синдром
Волосо-носо-фаланговый синдром
Вестибулярный шейный синдром

2.5. Указатель непонимических синдромов

- Высокое врожденное расщепление позвоночника
- Гарголизм**
- Гемифациальная атрофия прогрессирующая
- Генерализованный афтоз
- Географический язык
- Герпетический стоматит
- Гигантофолликулярная лимфобластома
- Гигантофолликулярная лимфома
- Гиперостатическая дисплазия
- Гиперхондроплазия
- Гипоплазии бедра и необычного лица синдром
- Гипоплазия лица односторонняя
- Гипопротромбинемия
- Гипоспадии-дисфагии синдром
- Гистиоцистоматоз
- Глазо-зубо-костная дисплазия
- Глазо-зубо-пальцевой синдром
- Глазо-ушная дисплазия
- Глазо-ушной синдром
- Глазо-ушно-мозговая дегенерация
- Глухота врожденная нейросенсорная и зоб
- Глухота врожденная нейросенсорная и пигментный ретинит
- Глухота, глазные и лицевые аномалии, протеинурия
- Глухота и миопия
- Глухота и ониходистрофия, доминантная форма
- Глухота и ониходистрофия, рецессивная форма
- Глухота и преаурикулярные ямки
- Глухота и приступы головокружения
- Глухота нейросенсорная, атрофия зрительных нервов, ювенильный сахарный диабет
- Глухота нейросенсорная глубокая рецессивная
- Глухота нейросенсорная и атопический дерматит
- Глухота нейросенсорная и дистрофия ногтей
- Глухота нейросенсорная и почечный канальцевый ацидоз
- Глухота проводящая, гипертелоризм, микротия, лицевые расщелины
- Глухота проводящая и деформированные ушные раковины
- Глухота с метафизарным дизостозом
- Глязера синдром
- Gm1-ганглиозидоз, тип 1
- Голово-глазно-кожные телеангиэктазии
- Горная болезнь
- ГУП синдром
- Двигательно-подъязычного ядра синдром**
- Делеции 5p синдром
- Дермальная гипоплазия фокальная
- Детский почечный канальцевый ацидоз и врожденная нейросенсорная глухота
- Е-синдром**
- Е-трисомии синдром
- Жаберно-ото-ренальный синдром**
- Заднего шейного симпатического сплетения синдром**
- Звездчатого узла синдром
- Зияющей слуховой трубы синдром
- Злокачественная гигантофолликулярная аденопатия
- Злокачественный ретикулез
- Идиопатическая гипопротромбинемия**
- Идиопатическая мегатрахзеея
- Идиопатическая язычно-глоточная невралгия
- Идиопатический парез лицевого нерва

2.5. Указатель непонимических синдромов

- Идиопатической инфантильной гиперкальциемии синдром
Инфантильная метахроматическая дистрофия
Инфантильная подострая некротическая энцефаломиелопатия
Инфекционный дерматостоматофтальмит
Инфекционный ретикулоэндотелиоз
- Каротидодиния**
Кахектические афты
Клиновидно-нёбный синдром
Кожнокардиальный синдром
Кожный и слизистый гиалиноз
Коленчатого узла синдром
Конечностей искривление врожденное
Коротких ребер—полидактилии синдром
«Кошачьего глаза» синдром
«Кошачьего крика» синдром
Кранио-карпо-тарзальная дисплазия
Краниометафизарная дисплазия
Краниофарингеома
Краснушная эмбриопатия
Криптофтальм
Крупа синдром
Крылонёбный синдром
Ксеродерма и умственная отсталость
Ксеродерма пигментная с микрофтальмией
Ксеродермостеоз
- Лабиринтное вертиго**
Лабиринтный ангиоспазм
Ладонный и подошвенный кератоз с врожденной глухотой и тотальной леконихией
Латероверзальная дистопия медиального угла глазной щели
ЛГСП синдром
Лентиги множественных синдром
«Leopard» синдром
- Leopard-syndrome
Лепречаунизм
Лимфоретикуллез
Липидоз семейный нейровисцеральный
Липодистрофия тотальная врожденная
Липохондродистрофия
Лиссэнцефалии синдром
Little Leopard syndrome
«Лица плода» синдром
«Лица эльфа» синдром
Лицевая гемиатрофия
Люпоидный туберкулез
- Макрофолликулярная лимфома**
Маннозидоз
Марфаноидный II синдром
Median Cleft Face syndrome
Медленный идиопатический остеопсатироз
Метатрапическая дисплазия, тип II
Метахроматическая лейкоэнцефалопатия
Микросомия гемифациальная
Микрогтия-атрезия
Микроцефалии, нормального интеллекта, необычного лица, иммунного дефицита и риска малигнизации лимфоретикулярной системы синдром
Миотония хондродистрофическая
Множественная гамартома
Множественных лентиги синдром
Множественный энхондриальный дизостеоз
Множественный дизостеоз
Мозго-глазо-лице-скелетный синдром
Мозгорепернонижнечелюстной синдром
Мозжечковая гемикрания
Мраморная болезнь
Мраморных костей болезнь
Мостомозжечкового угла синдром

2.5. Указатель непонимических синдромов

Мукополисахаридоз, типа III	Нижнечелюстной дизостеоз
Мукополисахаридоз, тип IV	НМС синдром
Мукополисахаридоз, тип V	Нодулярная лимфома
Мукополисахаридоз, тип VI	Нодулярная лимфосаркома
Мукополисахаридоз, тип VII	Носоресничная невралгия
Наследственная аплазия вилочковой железы	Обонятельного нерва синдром
Наследственная атаксия	Ограниченный отек кожи
Наследственная бульбарная атрофия	Ознобленная волчанка
Наследственная геморрагическая ангиома	Окаменелость костей
Наследственная ломкость костей	Октавускризис
Наследственная мутиляционная кератома	Окуло-денто-дигитальный синдром
Наследственная прогрессирующая артрофталмопатия	Окуло-мандибуло-фациальный синдром
Наследственная спинномозговая атаксия	Ольфактозтмоидогипоталамическая дизрафия
Наследственное продление QT	OPD syndrome
Наследственное скрытое расщепление лобной кости	Опоясывающий лишай уха
Наследственные геморрагические телеангиэктазии	Орбели синдром
Наследственный ангидроз	Оро-фацио-дигитальный синдром, тип I
Наследственный семейный геморрагический нефрит	Оро-фацио-дигитальный синдром, тип II
Наследственный черепно-лицевой дизостеоз	Остеогенез несовершенный
Невралгия барабанного сплетения	Остеодисплазия
Невром слизистых синдром	Остеопетроз врожденный злокачественный
Нейро-офтальмо-пинеальный синдром	Остепетроз рецессивный
Неправильная полиневритiformная гередопатия	Остеосклероз генерализованный
Несифилитический интерстициальный кератит	Остеохондромышечная дистрофия
Несовершенный медленный остеогенез	Острый геморрагический ретикуло-эндотелиоз новорожденных
Нефрит наследственный с глухотой	Отикодиния
Небо-глоточногортанная гемиплегия	Отикодиноз
Нигремия	Отогенная гидроцефалия
Нижнего гортанного нерва синдром	Отопалатодигитальный синдром
Нижнечелюстная артралгия	Отосклероз
	Офтальмориностоматогигроз
	Паратригеминальный синдром
	Первичный лимфоцитоз
	Первой жаберной дуги синдром
	Переднего решетчатого нерва синдром

2.5. Указатель непонимических синдромов

Подострый шейно-затылочный лимфаденит	Семейная метафизарная дисплазия
Подъязычная фиброгранулема	Семейная недолевая голопрозэнцефалия
Позвоночного нерва синдром	Семейная орофациоцервикальная дизморфия
Позвоночной артерии синдром	Семейный генерализованный кортикальный гиперостоз
Полидистрофическая олигофрения	Семейный гипертелоризм
Половая дисплазия	Сидеропеническая дисплазия
Почек, гениталий и среднего уха аномалии	Сидеропенический синдром
Почечно-лицевая дисплазия	Симпатический паратригеминальный синдром
Почечно-лицевой синдром	Симфалангизма-глухоты синдром
Преддверный лабиринтный синдром	Symphalangism-Hearing loss syndrome
Преждевременная макрогенитосомия	Синдром N
Прогерия	Syndrome of the First brachial arch
Прогерия взрослых	Синобронхиальный синдром
Прогероидный нанизм	Синостомы множественные и проводящая глухота
Прогрессирующая лицевая гемиатрофия	Синус-бронхиальный синдром
Прогрессирующий бульбарный паралич	Системный врожденный остеопетроз
Прогрессирующий кардиомиопатический лентигиноз	Скуло-челюстно-лицевой дезостеоз
Профузный лентигиноз	Слезно-ушно-зубно-пальцевой синдром
Псевдомембранозный конъюнктивит и стоматит	Слезно-ушно-луче-зубной синдром
Pterygium-syndromus	Spca deficiency
Птериголимфангиэктазия	Срединной расщелины лица синдром
Пузырчатый фарингит	Субхроническая увеопаротидная лихорадка
Радужки колобома и атрезия ануса	Субхронический лейкоэнцефалит
Ретикулогистиоцитоз нелипоидный	Суданофильный склероз мозга
Refrigeratooon Palsy	Суданофильный церебросклероз
Рецидивирующий паралич лицевого нерва	СУЗП синдром
Робинсоновский тип	СУЛЗ синдром
Ростокский дегенеративный тип	Сульфатидлипоидоз
Саркоидоз	Сурдокардиальный синдром
«Свистящего лица» синдром	Сухой кератоконъюнктивит
Семейная анатомическая дисфункция	Сфероцитотическая анемия
Семейная гемолитическая анемия	XXXV-syndrome
Семейная гемолитическая желтуха	Телеангиэктатическая атакия
Семейная дизавтономия	Tic douloureux nervi glossopharyngealis

2.5. Указатель непонимических синдромов

Тетрафокомелия с расщелиной губы и нёба	Хондродистрофия с карликовостью
Тонзиллокардиальный синдром	Хромосомы 4p-синдром
Трахеобронхомегалия	Хромосомы 5p-синдром
Трахеомегалия	Хромосомы 8 трисомии синдром
Трахиэктазия	Хромосомы 9p-синдром
Трисомия 10	Хромосомы 10q синдром
Трисомия 13-15	Хромосомы 10q синдром
Трисомии 17-18 синдром	Хромосомы 11q трисомии синдром
Трисомии 18 синдром	Хромосомы 11q синдром
Трихо-рино-аурикулофалангеальная дисплазия с множественными экзостозами	Хромосомы 13 трисомии синдром
Трихо-рино-фалангеальный синдром, тип II	Хромосомы 14q синдром
Трихо-рино-фалангеальный синдром, тип II	Хромосомы 14q дистального отдела длинного плеча частичной трисомии синдром
Тромбоз поперечного и сигмовидного синуса синдром	Хромосомы 18 делеции длинного плеча синдром
Увеоэнцефалит	Хромосомы 18 делеции короткого плеча синдром
Удлинение внутреннего канальца с внутренним анкилоблефароном	Хромосомы 18p синдром
Узловатый туберкулез	Хромосомы 18q синдром
УЛЗ синдром	Хромосомы 1 (18p) синдром
Умственная отсталость и костно-хрящевые аномалии	Хромосомы 21 делеции длинного плеча синдром
УНП синдром	Хромосомы 21q синдром
Ухо-челюстной дизостеоз	Хромосомы 21 трисомии синдром
«Ф» синдром	Хромосомы 22 делеции длинного плеча синдром
Фацио-кардиомиелическая дисплазия	Хромосомы 22q- (или 22г) синдром
Фацио-окуло-аустико-ренальный синдром	Хромосомы фрагильной X синдром
Фетальный варфариновый синдром	Хроническая гиперфосфатаземия
Фетальный гидантоиновый синдром	«Ц» синдром
Фетальный синдром краснухи	Центральная гигантоклеточная гиперплазия
Фолликулярная лимфобластома	Центральная преждевременная возмужалость
Фронтметафизарной дисплазии синдром	Цефалодактилия
Фронтальный гиперостоз	Частичный гигантизм
Фронтметафизарная дисплазия	Челюстно-лицевой дизостеоз
H-n-2 chain syndrome	Череп в форме трилистника
Heavy chain disease	Черепная гемиополиневропатия
	Черепно-глазнично-лицевой дизостеоз

2.5. Указатель непонимических синдромов

Черепно-глазо-зубной синдром	лиями зубов и характерной дерматоглиффикой
Черепно-лицевой дизостеоз	Эндокринная неоплазия множественная, тип III
Черепной полиневропатический паралич	Эндолимфатический гидропс
Шейная мигрень	Эпителиозноклеточный гранулематоз
Шейно-глазо-лицевая дистрофия	Эпителиозноклеточный ретикулоэндотелиоз
Шейно-глазо-ушной синдром	Эпифизарный синдром
Шейный синдром	Эпштейна псевдодифтерия
Шилоподъязычный синдром	Ядерная агенезия
Эктодермальная дисплазия	Языкоглоточного нерва синдром
Эктодермальная дисплазия ангидротическая	Языкогубногортанный паралич
Эктодермальная дисплазия с гипотрихозом, гипогидрозом, анома-	



2.6. Именной указатель в русской транскрипции

Аарског	Берлин	Вильсон	Даун
Абт	Берндорфер	Вильямс	Де Венд
Авеллис	Берри	Винсон	Де Грот
Агилар	Бертолин	Вите	Дежерин
д'Акоста	Бертолотти	Вольтолини	Дей
Алажуанин	Бертран	Вольф	Деннис
Александр	Бикслер	Вульф	Демейер
Альберс-	Биндер	Вьенсе	Де Морсье
Щенберг	Блегвад	Габриель	Де Рейнье
Альбертини	Богарт	Гарсен	Джексон
Альстрем	Бодер	Гарднер	Джонсон
Альтхерр	Бонневи	Гасперини	Джонсон
Амальрик	Бонье	Гейне	Джампл
Апер	Борриес	Генслен	Диаллин
Ардмор	Боуэн	Герхардт	Дигтон
Арнольд	Брайлсфорд	Гетчинсон	Ди Джорджи
Ашар	Бреннеман	Гидион	Дискинсон
Ашер	Брилл	Гийен	Доловитц
Баадер	Буржуа	Гилфорд	Дутеску
Базан	Бьёрнстад	Глойд	Дюшен
Бальм	Бэкуин	Глязер	Ервелл
Баннерман	Бэндлер	Глянцманн	Ёргенсен
Баннистер	Вагнер	Годтфредсен	Жако
Барани	Валленберг	Гойер	Жён
Баржон	Ван-Бухем	Гольдберг	Жерар
Барре	Ван дерХуве	Гольденар	Жозеф
Барт	Ванбург	Гольтц	
Бек К.	Варденбург	Горлин	Закса
Бек Р.	Вебер	Градениго	Захорский
Белл	Вегенер	Грегг	Зейтельбергер
Бенсимон	Веженка	Грейг	
Бенхам	Веженберг	Грефе	Иллеман
Бенье	Верне	Гриву	Иов
Беньямин	Вернер	Гризель	Каллмен
Берардинелли	Видаль	Гринфильд	Кардарелли
Бержерон	Виланова	Гуальди	Карраро
Берк	Вилларе	Гужеро	Картагенер
Беркхольдер	Вильдерванк	Гутьер	Кауден

2.6. Именной указатель в русской транскрипции

Квинке	Лестраде	Моркио	Пюритик
Кейпют	Леттерер	Мулок	Райер
Келли	Ли	Мунье-Кун	Райли
Кензвэн	Линдсей	Наже	Рамсей Хант
Кернс	Ллойд	Негри	Рандл
Кетарпал	Лобштейн	Неймманн	Рандю
Киари	Лонги	Ненс	Редемекер
Клейн	Лоури	Нерри	Редер
Клиппель	Луи-Бар	Нивелон	Рейнольдс
Книст	Льеу	Нидлс	Рейхерт
Коган	Ляниц	Нийессен	Ренвик
Койтель	Маевский	Нильсен	Рёссле
Кокейн	Макбрайд	Ной	Рефетов
Колле	Мак-Кензи	Ноккеманн	Рефсум
Кон	Маккрейд	Норри	Рига
Конигсмарк	Маккьюсик	Нунан	Ригель
Конради	Макл	Олдэс	Ригель
Костен	Манн	Олпорт	Рид
Коуэн	Марото	Олсон	Римойн
Коффин	Мартин	Опиц	Риникер
Коянаги	Марфан	Орбели	Ричардс
Крей	Маршалл	Ослер	Ричардсон
Крида	Мёбиус	Пайл	Робен
Крист	Мейенбург	Паллистер	Робертс
Крузон	Меккель	Памфри	Робино
Кундрат	Меллман	Панс	Робинов
Кушинг	Мельник	Папийон-Леаж	Робинсон
Кэмпбелл	Мелькерсон	Парамонова	Розенберг
Лабож	Менгель	Патерсон	Розенталь
Лаксова	Меңде	Пейфер	Ромберг
Лами	Менцель	Пеллици	Россолимо
Ланге-Нильсен	Меньер	Пендред	Роули
де Ланге Корне- лия	Микулич	Перри	Рубинштейн
Лангер	Милиус	Петерс	Санфилиппо
Ланно	Миллер	Петау	Седвик
Ларсен	Мильтон	Пиньол	Сейн
Лауренс	Минимата	Пирингер	Сейр
Левандовский	Минковский	Пламмер	Секкель
Леви	Митенс	Поттер	Сержан
Лежен	Мондини	Псом	Сестана
Лемли	Моней	Пфаундлер	Сети
Ленц	Мор	Пьер Робен	Сиве
Лермуайе	Морганьи	Пьетрантони	Сикар
	Морель		

2.6. Именной указатель в русской транскрипции

Сименс	Уинтер	Фурман П.	Чардж
Симмерс	Ульрих	Фуа	Чарлин
Симмондс	Уокс	Х акстхаузен	Чердж
Сирус	Урбах	Халлерман	Чепл
Сквайвер	Уцман	Хальбертсма	Чителли
Скома	Уэльс	Хальгрен	Чуториен
Сладер	Ф анкони	Хант	Ш авани
Слай	Фара	Харада	Шауманн
Смит	Форбер	Хатчинсон	Шахенманн
Сохар	Фегелер	Хед	Шванн
Спурвей	Феде	Хеерфордт	Швартц
Стивенс	Фейль	Хейбнер	Шварц
Стиклер	Фейнмессер	Хейкок	Шегрен Т.
Страсберджер	Фейхтигер	Хельвег-Ларсен	Шегрен Х.
Стюарт	Фисингер	Хеншен	Шейе
Сук	Фиш	Херрман	Шелдон
Т акахаша	Флейшер	Хильджер	Шене
Тамура	Флинн	Хирт	Шефер
Тондли	Фовинкель	Хиршхорн	Шильдер
Тапиа	Фогт	Хлупачкова	Шмидт
Тейби	Франке	Хойвер	Шольц
Тейлер	Франклин	Холлендер	Шоффар
Тейлор	Франкль-	Хокинс	Штрайф
Терпер	Хохварт	Холмс	Шульц
Тибант	Франсуа	Хострейт	Э гг
Тимме	Франческетти	Хоффманн	Эдвардс
Тиц	Фрей	Хривнакова	Эддойс
Томмаса	Фрейзер	Хунтер	Эйзенлор
Томсон	Фрейкон	Хурлер	Эйленбург
Торнвальдт	Фрейцер	Ц вален	Эйрд
Тричер Коллинс	Фридрих	Целиг	Элдридж
Троттер	Фримен	Цельвегер	Эллис
Турен	Фриас	Цимзен	Эннебер
Тюрпен	Фроман	Ципровский	Энслин
У ильямс	Фуа	Чандра	
	Фурман Дж.		



2.7. Именной указатель в оригинальной транскрипции

Aarskog	Bernardinelli	Chlupackova	Egg
Abt	Berndorfer	Christ	Eisenlohr
Achard	Berry	Churg	Eldridge
Aguilar	Bertolotti	Chutorian	Enslin
Ahlstrom	Bertrand	Citelli	Epstein
Ahlstrom	Besnier	Cockayne	Erb
Aird	Binder	Coffin	Erdheim
Alajouanine	Bixler	Cogan	Escher
Albers	Bjornstad	Cohen	Esteply
Albertini	Blegvad	Cohn	Eulenburg
Aldous	Boder	Collet	Fanconi
Alexander	Boeck	Conradi	Fara
Alport	Bogaert	Cornelia de Lan-	Farber
Alther	Bonnevie	ge	Fede
Amalric	Bonnier	Costen	Riga
Apert	Borries	Cowden	Fegeler
Ardmore	Bourgeois	Creyx	Feichtiger
Arnold	Bowen	Crouson	Feil
Avellis	Brailsford	Cushing	Feinwesser
Baader	Brenneman	D'Acosta	Fisch
Bakwin	Brill	Day	Fissingner
Balme	Burke	De Grout	Fleisher
Bandler	Burkholder	De Morsier	Flynn
Bannerman	Cairns-Sayr	De Myer	Foar
Bannister	Campbell	De Wind	Foix
Barani	Canavan	Deallinas	Fourman T.
Barjion	Capute	Dejerine	Fourman P.
Barre	Cardarelli	Dennis	Franceschetti
Bart	Carraro	Digeorge	Francois
Bartholin	Cestan	Digton	Franke
Basan	Chandra	Diskinson	Frankl
Beck	Chapple	Dolowitz	Franklin
Bell	Charge	Down	Fraser
Bencham	Charlin	Duchenne	Frazier
Benjamin	Chauffard	Dutescu	Freeman
Bensimon	Chavany	Eddowes	Frey
Bergeron	Chenais	Edwards	Freycon
Berlin	Chiari	Efron	Frias

2.7. Именной указатель в оригинальной транскрипции

Friedreich	Hennebert	Kuhn	Mengel
Frohmann	Henschen	Kundrat	Meniere
Gabriel	Herman	Labauge	Menzel
Gansslen	Heubner	Lamy	Meyenburg
Garcin	Heycock	Lange-Nielsen	Mietens
Gardner	Hilger	Langer	Mikulicz
Gasperini	Hillemand	Lanitz	Miller
Gauthier	Hiob	Lannois	Milton
Gerhardt	Hirschhorn	Larsen	Minimata
Giedion	Hirt	Laurence	Minkowski
Gilford	Hochwart	Laxova	Mubius
Glanzmann	Hoffmann	Leage	Mohr
Glaser	Hollander	Leigh	Mondini
Gloyd	Holmes	Lejeune	Money
Godtfredsen	Houwer	Lemli	Morel
Goldberg	Hrivnakova	Lenz	Morgagni
Goldenhar	Hunt	Lermoyez	Moruio
Goltz	Hunter	Letterer	Mounier
Gorlin	Hurler	Levi	Muckle
Gougerot	Hutchinson	Levy	Mulock
Goyer	Jackson	Lewandowsky	Mylius
Gradenigo	Jacod	Lieou	Nager
Greenfield	Jadassohn	Lindsey	Nager de Reynier
Grefe	Jampel	Lloyd	Nance
Gregg	Jenne	Lobstein	Needles
Greig	Jervell	Longhi	Negri
Grisel	Jestradet	Louis-Bar	Neri
Grivu	Job's	Lowry	Neu
Grouzon	Johnson	Mac-Kenzie	Nielsen
Gualdi	Jorgensen	Mann	Nielsen
Guilford	Joseph	Marfan	Nijessen
Guillain	Kallmann	Maroteux	Nivelon
Halbertsma	Kartagener	Marshall	Nockemann
Hallermann	Kelly	Martin	Noonan
Hallgren	Keutel	Mcbride	Norrie
Harada	Khetarpal	Mccreadie	Ohlson
Haustrate	Klein	Mckusick	Opitz
Hawkins	Klippel	Mckusik	Opitz
Haxthausen	Kniest	Mechel	Osler
Head	Kohn	Melkersson	Pallister
Heerfordt	Konigsmark	Mellman	Panse
Heine	Koyanagi	Melnick	Papillon
Helweg	Krida	Mende	Parry

2.7. Именной указатель в оригинальной транскрипции

Patau	Robin	Siwe	Uzman
Paterson	Robincau	Sjogren	Vogt
Peifer	Robinow	Sluder	Vohwinkel
Pellizzi	Robinson	Sly	Van der Hoeve
Pendred	Romberg	Smith	Van-Buchem
Peters	Rosenberg	Sohar	Vernet
Pfaundler	Rosenthal	Souques	Viensseux
Pierre Robin	Rossle	Spurway	Vilanova
Pietrantonio	Rowley	Stevens	Villaret
Pinol Aguade	Rubenstein	Stewart	Vinson
Piringer-Kuchinka	Rundle	Stickler	Voltolini
Plummer	Sacks	Strasburger	Waardenburg
Potter	Sanfilippo	Streiff	Wagner
Psaume	Schachenmann	Symmers	Wallenberg
Pumphrey	Schafer	Tamura	Warburg
Puretic	Schaumann	Takahachi	Weber
Pyle	Scheie	Tapia	Wegener
Quincke	Schilder	Taybe	Wegienka
Rademacher	Schmidt	Taybi	Weisenberg
Raeder	Scholz	Taylor	Wells
Ramsay Hunt	Schunberg	Tendlau	Werner
Rayer	Schultz	Theiler	Widal
Reed	Schwann	Thieban	Wiethe
Refetoff	Schwartz	Thomson	Wildervanck
Refsum	Scoma	Thornwaldt	Williams
Reichert	Scriver	Tietz	Wilson
Rendu	Seckel	Timme	Winter
Renvick	Sedwick	Tommasi	Woks
Reynolds	Seip	Touraine	Wolf
Richards	Seitelberger	Treacher Collins	Woolf
Richardson	Sergent	Trotter	Zahorsky
Riegel	Sethi	Turner	Zelig
Rieger	Sheldon	Turpin	Zellweger
Riga	Sicard	Uehlinger	Ziemssen
Riley	Sicca	Ulrich	Ziprkowcky
Rimoin	Siemens	Urbach	Zwahlen
Riniker	Simmonds	Usher	
Roberts	Siris		



2.8. Указатель по датам рождения

1539—1600	d'Acosta J.	1859—1926	Gradenigo G.
1755—1822	Wiethe C.	1860—1925	Brill N.
1774—1847	Bell Ch.	1861—1918	Bonnier P.
1777—1835	Lobstein J.	1861—1940	Head H.
1795—1873	Romberg M.	1862—1914	Frankl-Hochwart L.
1799—1862	Meniere P.	1862—1929	Widal F.
1806—1875	Duchenne	1862—1949	Wallenberg A.
1817—1900	Bergeron E.	1863—1936	Jadassohn J.
1819—1889	Voltolini R.	1864—1916	Avellis G.
1825—1889	Friedreich N.	1864—1936	Greig D.
1828—1870	Graefe A.	1865—1921	Albers-
1828—1913	Hutchinson J.		Schönberg H.E.
1831—1909	Besnier E.	1865—1925	Sluder G.
1831—1926	Gardarelli A.	1866—1936	Mann L.
1832—1906	Neumann J.	1867	Hennebert C.
1832—1913	Fede F.	1867—1943	Sergent E.
1833—1902	Gerhardt C.	1867—1950	Robin P.
1834—1911	Jackson J.	1867—1955	Abt A.
1835—1915	Arnold J.	1869—1939	Cushing H.W.
1840—1917	Eulenburg A.	1869—1940	Apert Eugene
1841—1919	Guilford S.	1869—1946	Pendred V.
1842—1922	Quincke H.	1871	Zahorsky J.
1843—1904	Riegel	1871—1953	Heerfordt Ch.
1844—1909	Mac-Kenzies	1872—1932	Cestan E.
1845—1893	Kundrat H.	1872—1937	Hunt J.
1845—1917	Boeck P.	1872—1944	Brenneman J.
1847—1896	Eisenlohr K.	1872—1947	Pfaundler M.
1849—1917	Dejerine J.	1872—1950	Bonnevie K.
1849—1918	Epstein A.	1873—1929	Sicard J.
1849—1919	Osler W.	1874 — 1937	Erdheim J.
1850—1905	Mikulicz-Radecki J.E.	1874	Timme W.
1851—1916	Chiari H.	1874—1937	Plummer H.
1853—1907	Möbius P.	1874—1938	Crouzon O.
1855	Norrie G.	1875—1950	Tapia A.
1855—1925	Simmonds M.	1876—1936	Barany R.
1855—1932	Chauffard A.	1876—1965	Holmes G.
1858—1929	Lermoyez M.	1877—1946	Villaret M.
1858—1931	Minkowski O.	1877—1959	Nager F.
1858—1942	Klippel M.	1878—1947	Schultz W.
1858—1942	Marfan A.	1879—1921	Lewandowsky F.

2.8. Указатель по датам рождения

1879—1943	Vogt A.	1902	Vilanova M.
1879—1953	Schaumann J.	1903	Aird R.
1880	Barre J.	1903—1973	Farber S.
1880	Koyanagi Y.	1905	Day R.
1880—1956	Cockayne E.	1907	Ahlistrom C.
1882—1927	Foix Ch.	1907	Francois E.
1882—1973	Fanconi G.	1907	Refsum S.
1883—1970	Warburg O.	1908	Cogan D.
1884	Feil Andre	1908	Klein D.
1884—1945	Stevens A.	1909	Alexander B.
1885—1918	Schmidt A.	1909	Zellweger H.
1886	Charlin C.	1910	Jeune M.
1886	Waardenburg P.	1912	Escher F.
1886—1940	Schilder P.	1912	Piringer-
1887	Meyenburg H.		Kuchinka A.
1887—1959	Glanzmann E.	1913	Riley C.
1887—1974	Vernet M.	1915	Leigh A.
1890	Alajouanine Th.	1916	Seitelberger F.
1890	Porter P.	1917	Pinol A.
1892—1959	Blegvad O.	1919	Bindla K.
1892—1959	Haxthausen H.	1919	Taubi H.
1892—1962	Baader E.	1920	Fegeler F.
1893—1946	Urbach E.	1920	Glaser G.H.
1894	Reichert F.	1920	Theiler K.
1894—1934	Johnson F.	1921	Campbell P.
1894—1957	Ullrich O.	1921	Herrman Ch.
1894—1971	Albertini A.	1921	Lestradet H.
1894—1976	Pyle J.	1921	Mckusik V.
1895	Letterer E.	1921	Smith D.
1895	Turpin R.	1923	Gorlin R.
1895—1975	Lamy M.	1925	Woolf Ch.
1896	Sjogren T.	1926	Lejeune J.
1897	Borries Th.	1927	Barjion P.
1897	Kartagener M.	1927	Goyer R.
1897	Siwe Sture A.	1928	Franklin E.
1897	Van-Buchem	1928	Schafer I.
1897—1965	Kallman F.	1928	Tommasi M.
1898	Gardner W.	1930	Scriver Ch.
1898—1932	Melkersson E.	1933	Berlin Ch.
1899	Pietrantonio L.	1933	Burkholder P.
		1933	Walter E.
1899	Sjogren H.	1934	Eldridg R.
1900	Jervell A.	1935	Edwards J.A.
1901	Potter L. E.	1937	Goldberg M.

2.8. Указатель по датам рождения

1937

Winter I.

1944

Hawkins



2.9. Указатель по государствам

Австрия	Erdheim Jakob Frankl-Hochwart Neumann J. Piringer-Kuchinka Schilder Urbach Erich Wiethe Camillo Barany R.		Felix Lobstein J. Mann Ludwig Mikulicz-Radecki Minkowski O. Möbius P. Pfaundler Meinhard Quincke H. Riegel Romberg M. Schmidt Adolf Schultz Werner Simmonds Morris Ullrich O. Voltolini R. Wallenberg A. Warburg O.
Англия	Campbell Peter Cockayne E. Guilford S. Head Henry Holmes Gordon M. Hutchinson Jonathan Jackson J. Leigh A. Mac-Kenzies Osler William Parry C. Pendred V. Trotter Wilfred	Голландия	Van der Hoeve J. Van-Buchem F. Waardenburg P. Blegvad O. Haxthausen H. Heerfordt Christian Norrie G. Ziprkowcki Leo
Бельгия	Francois E. Hennebert Camillo	Дания	Blegvad O. Haxthausen H. Heerfordt Christian Norrie G. Ziprkowcki Leo
Германия	Albers Arnold J. Avellis G. Baader E. Bindler K. Chiari H. Eisenlohr K. Eulenburg Albert Fegeler Ferdinand Friedreich Nicolaus Gerhardt C. Graefe A. Jadassohn Joseph Kundrat H. Letterer E. Lewandowsky	Израиль Индия Испания	Chandra Khetarpal S. d'Acosta J. Pinol A. Tapia Antonio Vilanova M. Fede Francesca Gardarelli A. Gradenigo G. Morgagni G. Pietrantoni Luigi
		Италия	Boeck P. Bonnievie K.
		Норвегия	

2.9. Указатель по государствам

Россия США

Jervell A.
Refsum Sigvald
Парамонова Е.А.
Abt A.
Aird Robert
Alexander B.
Berlin Ch.
Brill N.
Burkholder P.
Cogan D.
Cushing H.W.
Day Richard
Edwards J.A.
Eldridg Roswell
Farber Sidney
Franklin Edward
Gardner W.
Glaser G.H.
Goldberg M.
Gorlin R.
Goyer R.
Hawkins Morris
Herrman Christian
Hunt James
Johnson Frank
Mckusik V.
Plummer H.
Porter P.
Potter L.
Pyle J.,
Reichert Frederick
Riley Conrad
Schafer Irwin
Scriver Charles
Sluder Greenfield
Smith David W.,
Stevens Albert
Taubi Hooshaug
Timme Walter
Walter E.
Winter Jeremy
Woolf Ch.
Zahorsky J.
Alajouanine T.

Франция

Apert E.
Barjion P.
Bart R.
Beck K.
Bergeron E.
Besnier E.
Bonnier P.
Cestan Etienne
Chauffard A.
Chenais L.
Crouzon O.
Dejerine J.
Duchenne
Feil A.
Foix Charles
Jeune M.
Klippel M.
Lamy M.
Lejeune J.
Lermoyez M.
Lestradet H.
Lieou Y.
Marfan A.
Meniere Prosper
Papillon-Leage M.
Pumphrey R.
Robin Pierre
Tommasi M.
Turpin Raymond
Vernet M.
Villaret M.
Widal F.
Barre J.
Chlupackova V.
Epstein Alois
Fara M.
Hrivnakova J.
Charlin Carlos
Albertini A.
Escher Franz
Fanconi Guid
Sergent Emile
Sicard Jean
Glanzmann E.

Чехия

Чили Швейцария

2.9. Указатель по государствам

Швеция

Klein D.
Meyenburg
Nager F.
Theiler Karl
Vogt Alfred
Zellweger
Hans U.
Ahlstrom C.
Melkersson E.
Schaumann J.

Шотландия

Япония

Siwe S.
Sjogren Henrich
Sjogren T.
Bell Ch.
Greig D.
Koyanagi
Yoshizo
Takahashi
Mataro
Tamura Arika



3 ЛИТЕРАТУРА

3.1. Обзорная литература

- Александровский Б.П.* Словарь клинических терминов. — Киев, 1969.
- Ахунбаев И.К., Олеференко Н.Ф.* Справочник симптомов и синдромов болезней человека и диагностических проб. (Пособие для врачей и студентов). — Фрунзе, 1973.
- Биран В.П.* Редкие офтальмологические заболевания, синдромы и симптомы. — Минск, 1974.
- Благовещенская Н.С.* Отоневрологические симптомы и синдромы. — М., 1990.
- Бытченко Д.А.* Редкие ЛОР заболевания, синдромы и симптомы. — Кишинев, 1968.
- Валенкевич Л.Н., Мищенко А.С.* Эпонимические термины. Словарь-справочник для практического врача. — Саранск, 1990.
- Ветощук В.И.* Эпонимические симптомы в рентгенологии. — Киев, 1976.
- Голубцов В.И., Зайцева А.Т., Старченко Т.П.* Наследственные синдромы в стоматологии: Пособие для врачей стоматологов и студентов медицинских институтов. — Краснодар, 1989.
- Гольдин С.Я.* Отоневрологические синдромы и симптомы. — М., 1951.
- Горбач И.Н., Гурленя А.М.* Эпонимический словарь в невропатологии. — Минск, 1983.
- Губа Г.* Неврологические синдромы и функциональные пробы. — Киев, 1969.
- Йорданов Б., Янков Я.* Редкие синдромы и заболевания нервной системы. — М., 1981.
- Конигсмарк Б.В., Горлин Р.Д.* Генетические и метаболические нарушения слуха. — М., 1979.
- Кроль М.Б.* Неврологические синдромы, — М.; Л., 1936.
- Кроль М.Б., Федорова Е.А.* Основные неврологические синдромы. — М., 1966.
- Кручинский Г.В.* Редкие врожденные синдромы лица и челюстей. — Минск, 1974.
- Кучеровский М., Финкель В.* Основные симптомы и синдромы при поражениях нервной системы. — Кишинев, 1968.
- Лазовскис И.Р.* Справочник клинических симптомов и синдромов. — М., 1961.
- Лазюк Г.И., Лурье И.В., Черствой Е.Д.* Наследственные синдромы врожденных пороков развития. — М., 1983.
- Лайбер Б., Ольбрих Г.* Клинические синдромы. — М., 1974.
- Маккьюсик В.А.* Наследственные признаки человека. — М., 1976.
- Матяшин И.М., Ольшанский А.А., Глузман А.М.* Симптомы и синдро-

3.1. Обзорная литература

- мы в хирургии (эпонимы). — Киев, 1982.
- Михеев В.В., Рубин Л.Р.* Стоматологические синдромы. — М., 1966.
- Мчедлидзе Т.П.* Оториноларингологический словарь. — СПб.: Лань, 1999.
- Найденов Г.* Краткий медицинский орфографический справочник. — София., 1967.
- Наследственные болезни человека /Под ред. Л.О.Бадаляна. — Ташкент, 1980.
- Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: Справочник /Козлова С.И, и др. — Л., 1987.
- Охрименко Н.Н., Бродовский В.К., Коренев И.М.* Справочник основных неврологических синдромов и симптомов. — Чита, 1960.
- Полеску О.* Синдромы в педиатрии. — Бухарест, 1977.
- Пулатов А.М., Никифоров А.С.* Справочник по семиотике нервных болезней (Неврологические симптомы и синдромы). — Ташкент, 1983.
- Редкие и малоизвестные болезни и синдромы // Научные труды ЦОЛИУВ, т. СХVI. — М., 1968.
- Рыбаков А.И., Епишев В.А., Рыбакова Т.А.* Синдромы и симптомы в стоматологии. — Ташкент, 1990.
- Словарь медицинских терминов /Сост. И.Н. Тюренок, Г.В. Стрельцова. — М., 1990.
- Словарь-справочник синдромов и симптомов заболеваний / М. Фейгин. — Варшава, 1967.
- Словарь эпонимических названий болезней и синдромов. Ортопедия и травматология / Руководитель авторского коллектива Меженина Е.П. — Киев, 1982.
- Соматоневрологические синдромы // Сборник научных трудов Университета дружбы народов им. П. Лумумбы. Вып. V. — М., 1982.
- Справочник по клинической генетике /Под Ред. Л.О.Бадаляна. — М., 1971.
- Стоматологический справочник клинических симптомов и синдромов /Я.И. Изабакаров и др. — Ташкент, 1989.
- Тератология человека. Руководство для врачей /Под ред. Г.И. Лазюка. — М., 1991.
- Шантуров А.Г., Шеврыгин Б.В., Мчедлидзе Т.П.* Краткий словарь-справочник оториноларингологических терминов. — Иркутск, 1986.
- Шантуров А.Г., Шеврыгин Б.В., Мчедлидзе Т.П., Иванюков В.П.* Справочник симптомов и синдромов в детской оториноларингологии. — Иркутск, 1985.
- Шубладзе Н.И.* Краткий словарь клинических терминов и важнейшие симптомы и симптомокомплексы, встречающиеся в практике офтальмо-ото-рентгеновурологии. — Сухуми, 1967.
- Энциклопедический словарь медицинских терминов* /Под ред. Б.В. Петровского. — ТТ. 1—3. — М.,— 1982—1984.
- A companion to medical studies /Ed. by R. Passmore, J.S. Robson. — Oxford; Edinburg, 1969—1974.
- Aimes A.* Maladies et syadromes rares ou peu connus. — Paris, 1959.
- An Atlas of characteristic syndromes / Wiedemann H.R., Grosse Dibber H. — London, 1985.

3.1. Обзорная литература

- Blakistons Gould medical dictionary. — New York, 1979.
- Cardenal L.* Diccionario terminologico ciencias medicas. — Barcelona, 1954.
- Carter H.* Handbook of mental retardation syndromes. — Illinois, 1966.
- Dictionnaire de medicine /Pref. J. Hamberger. — Paris, 1982.
- Die Klinischen Syndrome /B. Leiber, G. Olbrich. — Munchen ; Wien; Baltimore, 1981.
- Dizionario biografico della Storia della medicina e della scienze naturalic. — Milano, 1985.
- Dorland W.A.N.* Dorland's illustrated medical dictionary. — Philadelphia; London, 1974.
- Duden—Worterbuch medizinischer Fachaugdrucke. — Stuttgart, 1973.
- Durcham R.* Encyclopedia of medical Syndromes. — New York, 1962.
- Elseviers* medical dictionary. — Amsterdam; London; New York, 1975.
- Firkin G., Whitwort J.A.* Dictionary of medical eponyms. — Basle, 1987.
- Gorlin R.J., Pindborg J.J.* Syndromes of the Head and Neck. — New York; Toronto; London, 1976.
- Jablonski St.* Illustrated dictionary of eponimic syndromes and diseases and their synonyms. — Philadelphia; London; Toronto, 1969.
- Krupp M.A., Chatton M.J.* Current medical diagnosis and treatment. — Los Altos, 1977.
- Lauricella E.* Dizionario medico. — Firenze, 1960.
- Mac Nalty A.S.* The British medical dictionary. — London, 1961.
- Magalini S.I.* Dictionary of medical syndromes. — Philadelphia; Toronto, 1971.
- McKusick V.A.* Mendelian inheritance in man. — Baltimore; London, 1978.
- 1000 Merksatze Innere Medizin. — Stuttgart; New York, 1978.
- Orendi K.* Knochen-, Gelenk- und Weichteilkrankungen im Rontgenbild. — Jena, 1968.
- Pschyrembel W.* Klinisches Worterbuch mit klinischen Syndromen und Nomina Anatomica. — Berlin, 1986.
- Pschyrembel W.* Klinisches Worterbuch mit klinischen Syndromen und Nomina Anatomica. — Berlin; New York, 1982.
- Robertson H.F., Gabriel H.W.* Clinical diagnosary. — Philadelphia, 1964.
- Robertson W.E., Robertson H.F.* Diagnostic signs, reflexes and syndromes. — Philadelphia, 1943.
- Russu G.* Boli si syndrome cu nume proprii. — Iasi, 1976.
- Stedman's Medical Dictionary. — Baltimore, 1975.
- Tunnessen W.W.* Symptome in der Padiatrie. — Berlin; New York, 1967.
- Unghvary L.* Taschenbuch der Krankheitssyndrome. — Budapest, 1966.
- Witkowski R.* Genetikerblicher Syndrome und Missbildungen. — Berlin, 1976.
- Zablocki S.* Zespoly i objawy choro-bowe w otorynolaryngologii. — Warszawa, 1973.



3.2. Литература по симптомам

- Архангельский Г.В.* История неврологии от истоков до 20-го века. — М., 1965. — С. 163.
- Бехтерев В.М.* Основы учения о функциях мозга. — Спб., 1903. — С. 214.
- Бубес Г.Ф.* О диагностическом значении феномена Paracusis Willisii //Сб. трудов Ленингр. НИИ по болезням уха, горла, носа и речи. — 1947. — Т. 8. — С. 123.
- Заболоцкий-Десятовский П.* О болезни челюстной пазухи //Военно-медицинский журнал. — 1854. — Ч. 64. — № 2. — Отд. 1. — С. 67—94
- Зинаев В.В.* Симптом Квеккенштедта и его значение в клинике черепно-мозговых повреждений //Научные известия Казахского мед. ин-та. — Алма-Ата, 1960. — № 9. — С. 136—142
- Иванова-Подобед С.В.* Рентгенодиагностика невидимых инородных тел пищевода //Рентгенология и онкология. Сборник под ред. Г.И. Хармандарьяна, Б.М. Варшавского. — Киев, 1937. — С. 237—347.
- Коршинский И.Ю.* К приоритету С. Коломнина в описании симптома «пульсации трахеи» при аневризме дуги аорты (симптом Оливера - Кардарелли). //Грудная хирургия. — 1966. — № 3. — С. 106—107.
- То же //Советское медицинское реферативное обозрение. — 1949. — № 1. — С. 40.
- Нейбург Г.Э.* К вопросу о фистульном синдроме //Болезни уха, горла и носа. Научные труды МОНИКИ. — М., 1951. — С. 224—241.
- Чумаков Ф.И.* Клиническая и патоморфологическая характеристика туберкулеза гортани у больных, леченных стрептомицином, ПАСК и фтивазидом. — Автореф. канд. мед. наук. — М., 1957. — С. 13.
- Шкляр Д.А., Щелканова Т.П.* Paracusis Willisii //Сб. трудов, посв. 25-летней деят. проф. В.И. Воячека. — Л., 1936, — Т. 2. — С. 1100.
- Шульга А.О., Перегуд Г.М.* Симптом вентильной закупорки при пристеночном тромбе сигмовидного и поперечного синусов //Вестник оториноларингологии. — 1948. — № 1. — С. 19—21.
- Шустер М.А., Чумаков Ф.И.* Отогенные (тимпаногенные) лабиринты. — М., 1990. — С. 21.
- Янукович В.А.* О ладонно-подбородочном рефлексе Маринеско-Радовицы //Здравоохранение Белоруссии. — 1964. — № 2. — С. 75—76.
- Babinski J.* Sur le reflexe cutane plantaire dans certaines affections organiques du systeme nerveux central //C. R. Soc. Biol. (Paris). — 1896. — Ser. 10. — T. 111. — P. 207.
- Friedman A.J.* // Los Angeles Neurol. Soc. — 1957. — V. 22. — P. 145.
- Gowers W.R.* Epilepsy and other chronic conclusive diseases. — L., 1885; New York, 1964.
- Gowers W.R.* The diagnosis of diseases of the brain and of the spinal cord. — New York, 1885.

3.2. Литература по симптомам

Jaensch P.A. Bemerkungen zum Hertwig – Magendieschen Syndrom //Klin. Mbl. Augenheilk. – 1958. – Bd. 133. – S. 866.

Lempert J. Bone-dustfree Lempert fenestra nov ovalis //Arch. Otolaryng. – 1948. – V. 47. – P. 280.

Magendie M. Lecons. sur les fonctions et les maladies du systeme nerveux. – 1839.

Portmann G. L'exploration clinique en oto-rhino-laryngologie. Paris, 1948.

Queckenstedt. Zur Diagnose der Rückenmarkskompression //Dtsch. Z. Nervenheilk. – 1916. Bd. 55 – S. 325.

Willis Th. De anima brutorum. – L., 1672.



3.3. Литература по синдромам

- Антонюк М.И.* Болезнь Гризеля после тонзиллэктомии // ВОРЛ. — 1988. — № 1. — С. 72—73.
- Бандалин Б.Н., Королюк И.П.* К рентгенодиагностике трахеобронхомегалии (синдром Мунье—Куна) // Вестник рентгенологии — 1967. — Вып. 5. — С. 96—99.
- Билич Г.Л.* Оперативное исправление крыловидных складок шеи при синдроме Бонви—Ульриха у ребенка // Ортопедия и травматология. — 1966. — № 10. — С. 66—68.
- Бочкова Д.Н., Кузьмина Н.Н.* Трихорино-фалангеальный синдром у девочки с пролансом митрального клапана // Педиатрия. — 1979. — № 8. — С. 65—66.
- Бочкова Д.Н., Денисов Л.Н., Астахова Т.А., Авдеева Ж.И.* Синдром фронтометафизарной дисплазии // Клиническая медицина. — 1982. — № 10. — С. 101—104.
- Будай Р., Галактион-Ницеля О., Чуря Е.* Болезнь Рефсума // Журнал невропатологии и психиатрии. — 1965. — Т. 65. — Вып. 8. — С. 1339—1142.
- Ваюта Н.П., Грейсер А.Е.* К диагностике и лечению синдрома Морганьи—Мореля—Стюарта // Матер. 8-й мед.-биол. конф. — Петрозаводск, 1975. — С. 104—105.
- Глориозова Т., Глебова Т.Б., Разумовская К.И.* К вопросу о болезни Харада (увеомингеальный синдром) // Клиническая медицина. — 1966. — Т. 44. — № 7. — С. 115—118.
- Големба П.И., Кострова А.А.* Синдром Рамсея Ханта // Труды клиники кожных и венерических болезней. — 1968. — Т. 5. — С. 177—178.
- Груздева К.В.* О семейно-наследственной болезни. — Рандю-Ослера // Сборник трудов Респ. клин. б-цы (МЗ Кирг. ССР). — 1967. — Т. 2. — С. 69—73.
- Гукович В.А.* К вопросу о синдроме Тричера—Коллинза // ЖУНГБ, 1967. — № 1. — С. 95—98.
- Данович Б.З.* О синдроме Марфана. // Клиническая медицина. — 1967. — № 2. — С. 125—129.
- Добржанская Р.С., Хусейнова Х.К.* Болезнь Брилля—Симмерса // Здравоохранение Туркменистана. — 1966. — № 12. — С. 18—20.
- Зенин В.И., Задоя А.А.* О синдроме Марфана // Врачебное дело. — 1965. — № 12. — С. 127—128.
- Игнатова М.С., Вельтыщев Ю.С.* Наследственные и врожденные нефропатии у детей. — Л., 1978.
- Казимерчук Л.С.* Клиникогенеалогическое исследование семьи с синдромом Ваарденбурга // ЖУНГБ. — 1977. — № 2. — С. 112—114.
- Конигсмарк Б.В., Горлин Р.В.* Генетические и метаболические нарушения слуха. — М., 1980.
- Костров Н.И., Плепис Щ.Я.* Некоторые аспекты этиопатогенеза нервосенсорной тугоухости при болезни Меньера и перспективы ее лечения // Труды Ленингр. сан.-гиг. мед. ин-та. — 1976. — Т. 113. — С. 66—71.

3.3. Литература по синдромам

- Кравцова С.М., Фомичева Л.И.* К клинике гранулематоза Вегенера // Труды Донецкого мед. ин-та. — 1965. — Т. 25. — С. 212—216.
- Кукса П.Я.* Черепно-лицевой дизостоз (болезнь Крузона) // Вопросы охраны материнства и детства. — 1977. — Т. 22. — № 1. — С. 88.
- Луковский Л.А., Неводник В.И.* Саркоидоз гайморовой полости (болезнь Бенье—Бека—Шауманна). // ЖУНГБ. — 1968. — № 1. — С. 99—100.
- Лурье И.В., Алейник В.Н.* К вопросу о синдроме Ван дер Хуве // Клиническая медицина. — 1969. — Т. 47. — № 3. — С. 143—146.
- Микельсаар Р.В.-Ф.* Частичная трисомия по длинному плечу хромосомы 14 у ребенка с признаками дисэмбриогенеза и отставанием психомоторного развития // Тезисы I Всесоюзн. съезда мед. генетиков. — Киев, 1983. — С. 224.
- Мчедлидзе Т.П.* Оториноларингологический словарь. — СПб.: Лань, 1999.
- Навратил П.* Синдром Шегрена со злокачественным перерождением // ЖУНГБ. — 1992. — № 2. — С. 76—80.
- Недзьведь И.К., Лазюк Г.И.* Изменения центральной нервной системы при трисомии 18 (синдром Эдвардса) // Труды Ленингр. науч. об-ва патологоанатомов. — Л., 1975. — Вып. 16. — С. 85—87.
- Никитин М.А.* О болезни Гризеля // Ортопедия и травматология. — 1966. — № 11. — С. 82—85.
- Новладский В.Л., Гольдин Я.Л.* Синдром Стивенса—Джонсона // Здоровоохранение Белоруссии. — 1977. — № 3. — С. 72—73.
- Овчарова П., Абаджиев М., Петрова Н.* Два наблюдения атакотелеангиэктатического синдрома (синдром Луи—Бара). // Журнал невропатологии и психиатрии. — 1966. — Вып. 2. — С. 168—175.
- Парамонова Е.А.* Лабиринтные расстройства после общеполостной операции уха. — М., 1980.
- Пачкория Х.А., Енукидзе З.Ф., Квацрацхелия Б.П.* Почечная колика при синдроме Лобштейна // Материалы научн. конф. молодых медиков Грузии. — Тбилиси, 1976. — С. 50—51.
- Поков Н.А.* Синдром Костена, стимулировавший болезнь Меньера. // Негнойные заболевания уха. — Куйбышев, 1975. — С. 157—158.
- Попов А.К.* О некоторых особенностях развития, течения и исхода двусторонних параличей Белла // Журнал невропатологии и психиатрии. — 1965. — Т. 65. — Вып. 2. — С. 216—221.
- Решетняк В.А., Степеров И.А., Строганова Т.В.* Пример синдрома Ушера // Офтальмол. журнал. — 1976. — № 3. — С. 231—232.
- Семенова Е.И., Финогенова Н.А., Губаренко Л.П.* Мраморная болезнь (Альберс—Шенберг) // Педиатрия. — 1976. — № 11. — С. 63—68.
- Сенюков М.В., Зубов О.Г.* Болезнь Вегенера и рак носовой полости // ЖУНГБ. — 1977. — № 2. — С. 115—116.
- Синдром Франческетти* // Стоматология. — 1964. — № 2. — С. 109.
- Трупова Л.П.* Демонстрация большой гемолитической болезнью типа Минковского—Шофара // Научн. студенч. конф. Одесского мед. ин-та. — Одесса, 1966. — С. 105

3.3. Литература по синдромам

- Фесенко И.П. Клиника синдрома Сьегрена // *Врачебное дело.* — 1977. — № 1. — С. 52—55.
- Филюрин М.Д., Филюрина Л.М. Лечение синдрома Мелькерсона—Розенталя // *Советская медицина.* — 1985. — № 4. — С. 98—101.
- Фотин А.В., Дайняк Л.Б., Довжик В.П. О болезни Брилла—Симмерса // *ЖУНГБ.* — 1966. — № 2. — С. 67—70.
- Харитонов Р.А. Атаксия — телеангиэктазия (синдром Луи-Бар) как вид системного ангиоматоза // *Журнал невропатологии и психиатрии.* — 1966. — Т. 66. — Вып. 2. — С. 175—183.
- Харон Н.А. Случай гаргоилизма (болезнь Пфаундлера—Гурлер) // *Вестник рентгенологии.* — 1967. — № 3. — С. 93—96.
- Хохлова З.Е. Случай демиелинизирующего энцефалита Шильдера // *Арх. пат.* — 1963. — Т. 25. — Вып. 5. — С. 78—81.
- Шевченко А.Р. Клиника и лечение больных болезнью Бека—Бенье—Шауманна // *Врачебное дело.* — 1965. — № 7. — С. 135—137.
- Штульман Д.П., Грушина А.Г., Блинова Р.П. Одностороннее поражение всех черепномозговых нервов (синдром Гарсена) // *Журнал невропатологии и психиатрии.* — 1969. — Т. 69. — Вып. 4. — С. 513—517.
- Шустер М.А., Чумаков Ф.И. Отогенные (тимпаногенные) лабиринтиты. — М., 1990. — С. 4, 11.
- Явчуковская М.А., Сажина И.А. О синдроме Мелькерсона—Розенталя // *Клиническая медицина.* — 1966. — Т. 44. — № 7. — С. 118—121.
- Явчуковская М.А., Охоцимская С.А., Журавлев В.С., Лебедева И.В. Синдром Фогта-Харада-Коянаги // *Клиническая медицина.* — 1977. — Т. 55. — № 7. — С. 100—104.
- Aberfeld D., Namba T., Vye H.V., Grob D. Chondrodystrophie myotonia, report of two cases // *Arch. Neurol.* — 1970. — V. 22. — P. 455—462.
- Alajouanine Th., Hug G., Gopcevitch M. *Rev. neurol.* — 1930. — № 2. — P. 501—511.
- Altherr F. *Virchows Arch. path. Anat.* — 1936. — Bd. 297. — S. 445—479.
- Alves A.F.P., Azeredo E.S. Recessive form of Freeman—Sheldon syndrome // *J. Med. Genet.* — 1977. — V. 14. — P. 139—141.
- Arendts H. Das Waardenburg Syndrom, dargestellt an 5 Familien // *Z. Kinderheilk.* — 1965. — Bd. 93. — S. 295.
- Arseni C., Stancin M. Malformatia Arnold—Chiari // *Stud. sicerat, de Neurol.* — 1966. — V. 11. — P. 361—370.
- Athanasion D.J., Weinee C. Das Jervell und Lange—Nielsen—Syndrom. // *Munch. med.* — 1972. — Bd. 114. — S. 698—706.
- Aurias A., Laurent C. Trisomie 11q Individualisation d'un nouveau syndrome // *Ann. Genet.* — 1975. — T. 18. — P. 189—191.
- Avellis G. *Berliner Klin.* — 1891. — Bd. 40. — S. 1—26
- Baader E. *Arch. Dermax. и Syra.* — 1925. — Bd. 149. — P. 261.
- Barany R. *Med. Klin.* — 1911. — Bd. 7. — S. 1818—1821.
- Bart R.S., Pumphrey R.E. Knuckle. Pads lenkonychia and deafness: a dominantly inherited syndrome // *N.*

3.3. Литература по синдромам

- Engl.J.Med. — 1967. — V. 276 — P. 202—207.
- Barta K., Jnglot-Bilska T.* Zespol Rileya—Daya // *Pediatr. Pol.* — V. 12. — P. 1405—1407.
- Barton R.W., Nenfeld E. F.* A distinct biochemical deficit in the Maroteux—Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis) // *J. Pediatr.* — 1972. — V. 20. — P. 114—116.
- Baum J.L., Adler M.E.* Pheochromocytoma, medullary thyroid carcinoma, multiple mucosal neuroma. A variant of the syndrome // *Arch. Ophthalmol.* — 1972. — V. 87. — P. 574—584.
- Beck B., Mikkelson M.* Chromosomes in the Cornelia de Lange syndrome // *Hum. Genet.* — 1981. — V. 59. — P. 271—276.
- Beighton P., Hamersman H.* Frontometaphyseal dysplasia: autosomal dominant or X-linked? // *J. Med. Genet.* — 1980. — V. 17. — P. 53—56.
- Benjamin E.* Über eine selbständige Form der Anamie im frühen Kindersalter // *Verh. dtsch. Kinderhk.* — 1911. — № 2. — P. 119.
- Berger R.* Trisomie 18 // *Nouv. Press. Med.* — 1972. — T. 1. — P. 745—748.
- Bergsma D.* *Birth Defects compendium.* 2 nd. Ed. — New York, 1979.
- Bernstein J.M.* Occurrence of episodic vertigo and Hearing loss in families // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* — 1965. — V. 74. — P. 101—102.
- Binder K.H.* *Dtsch. Zahnärztl. Zschr.* — 1962. — S. 438—444.
- Bixler D., Christian J.C., Gorlin R.J.* Hypertelorism, microtia and facial clefting: of Birth. Defects II Malformation Syndromes. // *Birth Defects.* — 1969. — V. V(2). — P. 77—81.
- Bixler D., Antleu R.M.* Microcephalic dwarfism in sisters // *Birth. Defects.* — 1974. — Orig. Art. Ser. 10(7). — P. 161—165.
- Black J.* Low birth weight dwarfism // *Arch. Dis. Child.* — 1961. — V. 36. — P. 633—644.
- Black J.T.* Amyloidosis, deafness, urticaria and limb pains: a hereditary syndrome // *Ann. intern. Med.* — 1969. — V. 70. — P. 989—994.
- Bonnier P.* *Presse med. (Paris).* — 1903. — V. 11. — P. 176—177.
- Borries Th.* *Dan. Ges. Oto-Laryngol.* — 1921. — Fevr. 2.
- Bowen P., Conradi G.* Syndrome of skeletal and genitourinary anomalies with unusual facies and failure to thrive in Hutterite sibs // *Birth. Defects.* — 1976. — V. XII(6). — P. 101—108.
- Brenneman J.* *Journal A.M.A.* — 1927. — V. 89. — P. 2183—2186.
- Bunge H.* Fundus albipunctatus in Alport syndrome // *Am. J. Oph-thal.* — 1966. — V. 62. — P. 360.
- Burck U., Held K.R.* Athelia in a female infant heterozygous for anhidrotic ectodermal dysplasia // *Clin. Genet.* — 1981. — V. 19. — P. 117—121.
- Cantu J.M., Hernandez A., Rami-rez J.* Lethal faciocardiomelic dysplasia: a new autosomal recessive disorder // *Birth. Defects, Orig. Art. Ser.* — 1975. — V. XI(5). — P. 91—98.
- Carter Ch.H.* *Handbook of mental retardation syndromes.* — Illinois, 1966.
- Cestan E.J., Chenais L.* *Gaz. hop. (Paris).* — 1903. — V. 76. — P. 1229—1233.
- Chandra R.K., Khetarpal S.K.* Levocardia with bronchoectasis and paranasal sinus abnormality // *Indian J.*

3.3. Литература по синдромам

- Paediat. — 1963. — V. 30. — P. 78—80.
- Charlin C.* Arch. oftalm. hisp. — amer. — 1931. — V. 31. — P. 339.
- Cogan D.G.* Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratosis and vestibuloauditory symptoms // Arch. Ophth. — 1945. — № 33. — P. 144.
- Cohen M.M.* An etiologic and nosologic overview of craniosynostosis syndromes // Birth Defects. — 1973. — V. XI(2). — P. 137—189.
- Crandall B.F., Samic L., Sparkes R., Wright S.* A familial syndrome of deafness, alopecia and hypogonadism // J. Pediat. — 1973. — V. 82. — P. 461—465.
- Cretan C., Morosan V., Stoiculescu A.* Nevralgie a nervului sfeno-palatin (sindrom Slider) si orita // Oftalmologia. — 1966. — V. 2. — P. 159—162.
- Cushing H.W.* The basophil adenomas of the pituitary body and their clinical manifestations (pituitary basophilism) // Bul. Johns. Hopkins Hosp. 132. — № 50. — P. 137.
- d'Acosta J.* Efecto extraño que haze en ciertas tierras de Indias el aire, o viento que corre. — Ceville, Juan de Leon, 1590.
- Davis S.D., Schallen J., Wedgwood R.J.* Job's syndrome // Lancet. — 1966. — V. 1. — № 7. — P. 1013—1015.
- De Busk F.L.* The Hutchinson—Gilford progeria syndrome // J. Pediat. — 1972. — V. 80. — P. 697—724.
- Di George A.M.* Congenital absence of the thymus and its immunologic consequences // Immunologic Deficiency Diseases. — New York, 1968. — P. 116—123.
- Edwards J.H., Harnden D.G., Cameron A.H.* A new Trisomic syndrome // Lancet. — 1960. — V. 1. — P. 787—789.
- Ehrke D., Dikert B.* Heerfrdt-Syndrom and diagnostisches Kriterium bei Boeckscher Sarkoidose // Med. Bild. — 1966. — Bd. 9. — S. 178—179.
- Emery A.E.H.* Genetic linkage between loci for colour blindness and Duchenne type muscular dystrophy // J. med. Genet. — 1966. — V. 3. — P. 92—95.
- Emerit J., Vernant P.* Syndrome de Goldenhar et malformation complexe du coeur // Presse med. — 1966. — V. 74. — P. 507—510.
- Enslin.* Graefes Arch. Ophth. — 1904. — Bd. 58. — S. 151.
- Epstein C.J., Sahud M.A., Piel C.F., Goodiman J.R., Bernfield M.R., Kushner J.H., Albin A.R.* Hereditary macrothrombocytopathia, nephritoid deafness // Am. J. Med. — 1972. — V. 52. — P. 299—310.
- Escher F., Hirt H.* Dominant hereditary conductive deafness through lack of incus-stapes junction // Acta Otolaryngol. — 1968. — V. 65. — P. 25—32.
- Eulenburg A.* Zbl. Neurol. — 1886. — Bd. 5. — S. 265.
- Fanconi G.* Helv. Asta paediat. — 1948. — V. 2. — P. 95.
- Fara M., Chlupackova V., Hrivnako-va J.* Dismorpha otofaciocervicalis familiaris // Acta Chir. Plast. — 1967. — V. 9. — P. 255—268.
- Farber S.A.* Lipoid Metabolic Disorder Disseminated «Lipogranulomatosis», a Syndrome with Similarities to and Important Difference from Niemann—Rick and Hand-Schuller-

3.3. Литература по синдромам

- Christian Disease // *Am. J. Dis. Child.* — 1952. — V. 84. — P. 499.
- Fede F.* Atti del J. Congr. pediatr. ital. — Napoli, 1891. — P. 251—260.
- Fegeler F.* Arch. Dermat. u. Syph. — 1949. — V. 188. — P. 416—422.
- Feichtiger.* Ein neuer typischer, vorwiegend di Akren betreffender Fehlbildungskomplex. Med. diss. Rostock. — 1943.
- Feinmesser M., Zelig E.* Congenital deafness associated with onyctodystrophy // *Arch. Otolaryngol.* — 1961. — V. 74. — P. 507—508.
- Ferreri Parabita G., Devada Floretti G., Zame A.M., Moiraghi G.* La sindrome di Melkersson—Rosenthal. Caso clinico // *Minerva stomatol.* — 1985. — № 5. — P. 74—745.
- Flynn P., Aird R.B.* A neurpectodermal syndrome of dominant inheritance // *J. Neurol. Sci.* — 1965. — V. 2. — P. 161—182.
- Fourman P., Fourman J.* Nereeditary deafness in family with earpitz (fistula auris Congenita) // *Brit. Med. J.* — 1955. — V. 2. — P. 1354—1356.
- Frank J., Riccardi V.* The 11q-syndrome // *Hum. Genet.* — 1977. — V. 35. — P. 241—246.
- Franke G.* Über Wachstum und Verbildung der Kiefer- und Nasenscheidewand. — Leipzig, 1921.
- Franklin E.C.* Fed. Proc. — 1963. — V. 22. — P. 264.
- Fraser C.R.* Our genetical «load». A review of some aspects of genetical variation // *Ann. Hum. Genet.* — 1962. — V. 25. — P. 387—415.
- Friedreich N.* Virchows Arch. path. Anat. — 1863. — Bd. 26. — S. 391—419
- Ganzmann E., Riniker P.* Ann. paediatr. (Basel). — 1950. — V. 175. — P. 1.
- Gardner W.J., Turner O.* Bilateral acoustic neurofibromas. Further clinical and pathologic data on hereditary deafness and von Recklinghausen's disease // *Arch. Neurol. Psychiatr.* — 1940. — V. 44. — P. 76—99.
- Gellis S.S., Feingold H.* Hemifacial microsomia (picture of the month.) // *Am. J. Dis. Child.* — 1971. — V. 122. — P. 57—58.
- Godtfredsen E.* Acta ophth. — 1944. — Suppl. 22.
- Goldstein J.-L., Fialkow P.J.* The Ahlstrom syndrome. Report of three cases with further delineation of the clinical, pathophysiological and genetic aspects of the disorder // *Medicine.* — 1973. — V. 52. — P. 53—71.
- Goltz R.W., Henderson R.R., Hitch J.M., Off L.E.* Focal dermal hypoplasia syndrome. A review of the literature and report of two cases // *Arch. Dermatol.* — 1970. — V. 101. — P. 1—11.
- Gorlin R.J., Andersen R.C., Blaw M.E.* Multiple lentiginos syndrome // *Am. J. Dis. Child.* — 1969. — V. 117. — P. 652—662.
- Goto M., Tamimoto K., Horiuchi Y., Sasazuki T.* Family analysis of Werner's syndrome: a survey of 42 Japanese with a review of literature // *Clin. Genet.* — 1981. — V. 19. — P. 8—15.
- Goyer R.A., Reynolds J., Burke J., Burkholder P.* Hereditary renal disease with neurosensory hearing loss, prolinuria and ichthyosis // *Am. J. med. Sci.* — 1968. — V. 256. — P. 166—176.

3.3. Литература по синдромам

- Gradenigo G.* Uber di circumscriphte Leptomemigitis mit spinales Symptomen // Arch. Ohr Nas-Kehlkhk. — 1904. — № 62. — P. 225.
- Greig D.M.* Edinburg Med. J. — 1924. — V. 31. — P. 560—593.
- Grouchy J.* Turleau Clinical Atlas of Human Chromosomes. — New York, 1977.
- Hamann C.A.* Cleveland Med. J. — 1910. — V. 9. — P. 710.
- Hampel R., Meng W., Semende G., Stolp A.* Kasuistischer Beitrag zum Kallmann—Syndrom // Z. ges. inn. Med. — 1974. — Bd. 29. — S. 1035—1039.
- Head H., Holmes G.* Brain (London). — 1911. — V. 34. — P. 102.
- Helweg-Larsen Y.F., Ludvigsen K.* Congenital familial anhidrosis and neurolabyrinthitis // Acta. Derm. Venereol. — 1946. — V. 26. — P. 489—505.
- Hennebert.* Symp. Affect. Constitut. Heredit. en. O.R.L. Bruxelles, dec., 1951.
- Herrmann C. Jr., Aguilar M. J., Sacks O.W.* Hereditary photomyodonus associated with diabetes mellitus deafness, nephropathy and cerebral dysfunction // Neurology. — 1964. — V. 14. — P. 212—221.
- Hilger J.A.* Carotid Pain // Laryngoscope. — 1949. — V. 59. — P. 829—838.
- Hill R.M., Vermand W.M., Horning M.G.* Infants exposed in utero to antipliptic drugs // Am. J. Dis. Child. — 1974. — V. 127. — P. 645.
- Holmes L.B., Schepens C.L.* Syndrome of ocular and facial anomalies, telecanthus and deafness // J. Pediatr. — 1972. — V. 81. — P. 552—555.
- Holzgreve W., Grobe H., Figura K.* Morguio syndrome // Hum. Genet. — 1981. — V. 57. — P. 360—365.
- Hoo J.* The Aarskog (facio-digito-genital) Syndrome. // Clin. Genet. — 1979. — V. 16. — P. 269—276.
- Horton W.A., Rimoin D.L., Lachuan R.S.* The phenotypic variability of diastrophic dysplasia // J. Pediatr. — 1978. — V. 93. — P. 609—613.
- Hoyme H., Jones K.L., Higginbot-tom M.C., O'Brien J.S.* Presenta-tionofumcopolysaccharidosis VII-(glucuronidase deficiency) in infancy // J. Med. Genet. — 1981. — V. 18. — P. 237—239.
- Hustinx T.W.* Trisomy for the short arm of chromosome no. 10. // Clin. Genet. — 1974. — V. 6. — P. 408—415.
- Hutchinson R.* Quart. J. Med. — 1907. — V. 1. — P. 33—38.
- Illum P., Kiaer H.W., Hvidberg-Hansen J., Sondergaard G.* Fifteen csesesof Pendred's syndrome // Arch. Otolaryngol. — 1972. — V. 96. — P. 297—304.
- Jeune M., Tommasi M., Freycon F., Nivelon J.* Syndrome familial associat afaxie surdite et oligophrenie Sclerose myocardique d'evolution fatale chez l'un des enfants // Pediat-rie. — 1963. — V. 18 — P. 984—987.
- Jino Y., Nakai A., Wand N., Tori-yawa M.* Autoimmune inner ear dysfunction in Harada disease // Pract. Otol. Kyoto. — 1989. — V. 82. — № 1. — P. 51—59.
- Jorgensen R.J.* Ectodermal dysplasia with-hypotrichosis, hypohidrosis, defective teeth and unusual dermatoglyphics (Basan Syndrome) // Birth Defects. — 1974. — V. X(4). — P. 323—325.

3.3. Литература по синдромам

- Jorgenson R., Levin L.S., Cross H.E.* The Rieger syndrome // *Am. J. Med. Genet.* — 1978. — V. 2. — P. 307—318.
- Kaloustian V., Afifi A.K., Sinno A.A., Mire J.* The Rubinstein —Taubi syndrome: clinical and muscle elect-ron microscopie study // *Am. J. Dis. Child.* — 1972. — V. 124. — P. 897—902.
- Kartagener M.* Zur Frage der Bronchiektasen Familiäres Vorkommen von Bronchiektasen // *Beitz. Klin. Tbk.* — 1933. — № 84. — P. 73.
- Keams T.P., Sayre G.P.* Retinitis pigmentosa, external ophthalmople-gia, and complete heart block // *Arch. Ophthalmol.* — 1958. — V. 60. — P. 280—289.
- Keutel J., Jorgensen G. Gabriel.* Ein neues autosomal-rezessiv vererbbares Syndrom // *Dtsch. med. Wschr.* — 1971. — Bd. 96. — S. 1676—1681.
- Kimberling W.J., Moller C.G., Davenport L.H., Lund G., Grissom T.J., Priluck I., White V., Weston M.D., Biscone-Halterman K., Brook-houser P.E.* Usher syndrome: Clinical findings and gene localization studies // *Laryngoscope.* — 1989. — Vol. 99. — № 1. — P. 66—72.
- Klein D.* Albinisme partiel (lencisme) avec Surdi-mutite, blepharophimosis et dysplasie myo-articulaire // *Helv. paediat. Acta.* — 1950. — V. 5. — P. 38—58.
- Klippel M., Feill A.* Un cas d'absence des vertebres cervicales // *Nouv. in-congor. Salpetriere (Paris),* 1912. — № 25.
- Kolar J.C., Farvas L.G., Munro J.R.* Surface morphology in Treacher Collins syndrome: An anthronometri-ctudy // *Clift. Palate J.* — 1985. — № 4. — P. 256—274.
- Konigsmark B.W., Mendel M.C., Has-kins H.* Familial congenital moderate neural hearing loss // *J. Laryngol.* — 1979. — V. 84. — P. 495—506.
- Koorevaar G.* The syndrome of renal tubular acidosis and nerve deaf-ness // *Acta. Paediat. Scand.* — 1976. — V. 65. — P. 100—104.
- Kroyer S.* Partial trisomy 10q occurring in a family with a reciprocal trans-location t(10; 18) (q25; q 23) // *Ann. Genet.* — 1975. — T. 18. — P. 50—55.
- Lampert R.P.* Dominant inheritance of femoral hypoplasia-unusual facies syndrome // *Chin. Genet.* — 1980. — V. 17. — P. 255—258.
- Lange E., Farber H.* Jackson-Syndrom (Hemiplegia in fima alternans) auf lui-scher Grundlage // *Rpsych., Neu-rol med. Psychol.* — 1967. — Bd. 19. — S. 32—34.
- Lenz W.* Recessiv-geschlechtsgebun-dene Mikrophthalmie mit multiplen Missbildungen // *Z. Kinderheilk.* — 1955. — Bd. 77. — S. 384—390.
- Leprat J.* Un nouveau syndrome fami-lial associant droite et surdimutite // *Press. med.* — 1967. — V. 75. — P. 45.
- Lermoyez A.* *Ann. mal. oreille (Paris).* — 1929. — V. 48. — P. 575—583.
- Lister T.J., Frota-Pessoa O.* Recur-rence risk for Down syndrome // *Hum. Genet.* — 1980. — V. 55. — P. 203.
- Lloid K.M., Dennis M.* *Ann. int. Med.* — 1963. — V. 58. — P. 136.
- Loria-Cjres R., Quesads-Calvo E., Cordero-Chaverri E.* Osteopetrosis in children; a report of 26 Cases // *J. Pediat.* — 1977. — V. 91. — P. 43—47.

3.3. Литература по синдромам

- Losan F.* Prstencony chromosom ve skupine // *Csl. Pediat.* — 1974. — R. 29, 1. 261—263.
- Majewski F., Pfbiffer R., Lenz W.* Polysyndaktylie, Verkerzte glied-massen und genitalfehl-Bildungen // *Z. Kinderheilk.* — 1971. — Bd. 111. — S. 118—138.
- Mann L.* *Dtsch. med. Wschr.* — 1931. — Bd. 57. — S. 2172—2175.
- Maroteaux P., Spranger J.M., Opitz J.M.* Le syndrome campomeligue // *Presse Med.* — 1971. — V. 22. — P. 1157—1162.
- Marshall D.* Ectodermal dysplasia. Report of kindred with ocular abnormalities and hearing defect // *Am. J. Ophthalmology.* — 1958. — V. 45. — P. 143—156.
- Mattel J.F.* Coffin—Lowry syndrome in sibs // *Am. J. Med. Genet.* — 1981. — V. 8. — P. 315—319; *Wilson W.G., Killy T.E.* Ertly recognition of the Coffin—Lowry Syndrome // *Am. J. Med. Genet.* — 1981. — V. 8. — P. 215—220.
- Mende J.* *Arch. Kinderhk.* — 1926. — Bd. 79. — S. 214.
- Mendel V.C., Konigsmark B.W., Berlin C.J., McKusik V.A.* Recessive early-onset neural deafness // *Act. Otolaryngol.* — 1967. — V. 64. — P. 313—326.
- Mengel M., Konigsmark B.W., Berlin C.J., McKusick V.A.* Conductive hearing loss and malformed low-set a possible recessive syndrome // *J. Med. Genet.* — 1969. — V. 6. — P. 14—21.
- Merz M., Wojtowicz S.* The Mobius syndrome // *Am. J. Ophthal.* — 1967. — V. 63. — P. 837—840.
- Mietens C., Weber H.* A syndrome characterized by corneal opacity, nystagmus, flexion contracture of the elbows, growth failure and mental retardation // *J. Pediat.* — 1966. — V. 69. — P. 624—629.
- Miller J.Q.* Lissencephaly in 2 siblings // *Neurology.* — 1963. — V. 13. — P. 841—850.
- Milton J.L.* *Edinburg Med. J.* — 1876. — V. 22. — P. 513—526.
- Moriera-Filho C., Neustein J.* A presumptive new variant of Norries disease // *J. Med. Genet.* — 1979. — V. 16. — P. 125—128.
- Nazif M.M., Ranalli D.N.* Stevens—Johnson syndrome // *Oral. Surg.* — 1982. — № 3. — P. 263—266.
- Neibuhr E.* The cri du chat syndrome // *Hum. Genet.* — 1978. — V. 44. — P. 227.
- Nicawa N., Matsuda I.* Familial occurrence of a Syndrome with mental retardation, nasal hypoplasia, peripheral dysostosis and blue eyes in Japanese siblings // *Hum. Genet.* — 1978. — V. 42. — P. 227—232.
- Niebauer G.* Pachyonychia congenita-Syndrom (Jadasson und Lewandowsky) // *Derm. Wschr.* — 1968. — Bd. 154. — S. 399—400.
- Nielsen H.* *Hosp. tid. (Kpt.).* — 1934. — V. 77. — P. 409—423.
- Nockemann P.F.* Erbliche Hornhautverdickung mit Schurfurchen an Fingern und Zehen und Innenohrschwerhörigkeit // *Med. Welt.* — 1961. — V. 56. — P. 1894—1900.
- Ockerman P.A.* Ageneralized storage disorders resembling Hurler's syndrome // *Lancet.* — 1967. — V. 11. — P. 239—241.
- Opitz J., Frias J., Gutenberger Y.E., Pollett Y.R.* The G syndrome of multiple congenital anomalies. The clinical Delineation of Birth. Defects II Mal-

3.3. Литература по синдромам

- formations syndrome. // *Brith. Defects.* — 1969. — V. V(2). — P. 95—101.
- Opitz J., Pallister P.* Brief iustorical note; the concept of «gonadal dysgenesis» // *Am. J. Med. Genet.* — 1979. — V. 4. — P. 333—343.
- Pallister P.D., Heermann J., Spranger J.W.* The W syndrome // *Brith. Defects.* — 1974. — V. X(7). — P. 51—60.
- Pashayan H., Pruzansky S., Putterman A.* A family with blepharonasofacial malformations // *Am. J. Dis. Child.* — 1973. — V. 125. — P. 389—396.
- Pellizzi G.B.* La syndrome epifisarici macrogemtosomia precoce // *Riv. Jtal. Neuropatol. Psichiat.* — 1910. — № 3. — P. 193.
- Pena S.D.J., Schokeir M.N.K.* Autosomal recessive cerebro-oculo-facio-skeletal (COFS) syndrome // *Clin. Genet.* — 1974. — V. 5. — P. 285—293.
- Pfeiffer R.A., Majewski F., Mann-kopf H.* Das Syndrome von Mohr und Claussen // *Klin. Paediat.* — 1972. — Bd. 184. — S. 224—229.
- Pfeiffer R.F., Bachmann R.D.* An atypical case of cockayne's Syndrome // *Clin. Genet.* — 1973. — V. 4. — P. 28—32.
- Pietrantonio L.* *Arch. ital. otol.* — 1948. — V. 59. — P. 105—108.
- Plummer H.S.* Diffuse dilatation of the esophagus without anatomic stenosis (cardiospasm). A report of ninety — one cases // *J. Amer. Med. Ass.* — 1912. — № 58. — P. 2013.
- Potter L.E.* Facial characteristic of infants with bilateral renal genesis // *Amer. J. Obstetr.* — 1946. — № 51. — P. 885.
- Rademacher's disease* // *Am. J. Med.* — 1962. — V. 32. — P. 80—95.
- Raeder J.G.* *Norsk. Mag. Laeg.* — 1918. — V. 79. — P. 999.
- Reed W., Dekter R.A., Corley C.C., Tish C.* Congenital lipodystrophic diabetes with acanthosis nidricans. The Seip-Lanrence syndrome // *Arch. Dermatol.* — 1965. — V. 91.
- Reed W., May S., Nickel W.R.* Xeroderma pigmentosum with neurological complications // *Arch. Dermatol.* — 1965. — V. 91. — P. 224—226.
- Reich E.W., Wishnick M.M., McCarthy J.G., Cox R.P.* A clinical investigation into the etiology of fron-tonasal dysplasia // *Am. J. Hum. Genet.* — 1981. — V. 33. — P. 88.
- Reichert F.L.* *Journal A.M.A.* — 1933. — V. 100. — P. 1744—1746.
- Rethore M.O.* Le syndrom r (22). A propos de quatre nouvelles observation // *Ann. Genet.* — 1976. — T. 19. — P. 111—117.
- Rethore M.O., Aurias A.* Chronosome 8: trisomie complete et trisomies segmentaires // *Ann. Genet.* — 1977. — T. 20. — P. 5.
- Richards B.W., Rundle A.J.* A familial hormonal disorder associated with mental deficiency, deaf mutism, and ataxia // *J. Ment. Defic. Res.* — 1959. — V. 3. — P. 33—55.
- Richardson J.E., Hamilton W.* Diabetes insipidus, diabetes mellitus, optic atrophy and deafness: 3 cases of DIDMOAD syndrome // *Arch. Dis. Child.*—1977.— V. 52. — P. 796—798.
- Rimoin D.L., McAlister W.H.* Metaphyseal dysostosis, conductive hearing loss and mental retardation; a recessively inherited syndrome // *Birth.*

3.3. Литература по синдромам

- Defects. — 1971. — V. VII(4). — P. 116—122.
- Rixler Christian J.C. Pierre Robin syndrome occurring in two unrelated sibships // *Birth Defects*. — 1971. — V. VIII(7). — P. 67—71.
- Robinson G., Miller J., Bensimon J. Familial ectodermal dysplasia with sensorineural deafness and other anomalies // *Pediatrics*. — 1962. — V. 30. — P. 797—802.
- Rosenberg R. N., Chutirian A. Familial poticoacoustic nerve degeneration and polyneuropathy // *Neurology (Minneapolis)*. — 1967. — V. 17. — P. 827—832.
- Rubinstein J., Taubi H. Broad thumb-sand toes and facial abnormalities // *Am. J. Dis. Child*. — 1963. — V. 105. — P. 588—608.
- Sapiro C.M., Fisenberg E. Siogrens syndrome (Sicca Complex) // *Oral Surg*. — 1978. — № 4. — P. 591—599.
- Schaap T., Gapany-Gapanavics B. The genetics of otosclerosis // *Am. J. Hum. Genet*. — 1978. — V. 30. — P. 59—64.
- Schachenmann G., Schmid W., Fraccaro M. Chromosomes in coloboma and anal atresia // *Lancet*. — 1965. — V. 11. — P. 290.
- Scheie H., Hambrick G.W., Barnes L.A.A. Newly recognized form of Hurler's disease (gargoylism) // *Am. J. Ophthalmol*. — 1962. — V. 53. — P. 753—769.
- Schinzel A. Catalogue of unbalanced chromosome aberrations in man. — Berlin, 1984.
- Schinzel A. Structural aberrations of chromosome 18. II. The 18q-syndrome. Report of three cases // *Humangenetik*. — 1975. — Bd. 26. — S. 123—132.
- Schinzel A. Trisomy 9p, a chromosome aberration with distinct radiologic findings // *Radiology*. — 1979. — V. 130. — P. 125.
- Schmidt A. *Dtsch. med. Wschr.* — 1892. — Bd. 18. — S. 606—608.
- Schultz W. *Dtsch. med. Wschr.* — 1922. — Bd. 48. — S. 1495—1496.
- Scriver C.R., Schafer J.A., Efron M.L. New renal tubular amino acid transport system and a new hereditary disorder of amino acid metabolism // *Nature*. — 1961. — V. 192 (4803). — P. 672—673.
- Seemanova E. Fetal face syndrome with mental retardation // *Humangenetik*. — 1974. — Bd. 23. — S. 79—81.
- Seemanova E., Passage E., Schmidt A., Salichova J. Syndrom fragilního X chromosomu // *Cas. lek. ces.* — 1982. — V. 121. — P. 1238—1241.
- Seemanova E., Passarge E., Benesova D. Familial microcephaly with normal intelligence, immunodeficiency and risk for lymphoreticular malignancies // *Am. J. Med. Genet.* — 1985. — V. 20. — P. 40.
- Sherrod P.S., Harrod H.S.E. Warfarin embryopathy in siblings // *Am. J. Hum. Genet.* — 1978. — V. 30. — P. 104.
- Sicard R., Robineau J. *Rev. neurol. (Paris)*. — 1920. — V. 27. — P. 256—257.
- Sietelberger F. *Proc. I. Internat. Congr. Neuropathol. Rom*, 8—13 Sept. — 1952. — Bd. II. — S. 323—333.
- Singer H.S., Schafer J.A. Clinical and enzymatic variants in Gm1 generalized gangliosidosis // *Am. J. Hum.*

3.3. Литература по синдромам

- Genet. — 1972. — V. 24. — P. 454—463.
- Smith D.W., Lemli L., Opitz J.M.* A newly recognized Syndrome of Multiple congenital anomalies // *J. Pediatr.* — 1964. — V. 64. — P. 210—217.
- Stanescu R., Maroteaux P.* Kniest syndrome // *Am. J. Hum. Genet.* — 1976. — V. 28. — P. 527—528.
- Steele R.W., Bass J.W.* Hallermann-Streisyndrome. // *Am. J. Dis. Child.* — 1970. — V. 120. — P. 462—465.
- Stickler G.B., Pugh D.G.* Hereditary progressive arthro-ophthalmopathy. Additional observation in vertebral anomalies, a hearing defect and a report of a similar case // *May, Clin. Proc.* — 1967. — V. 42. — P. 495—500.
- Suben I., Blehova B., Berankova J.* Dicentric chromosome due to an unusual fusion (18p-) // *Humangenet.* — 1971. — Bd. 12. — S. 136—141.
- Subrt I., Berankova J.* A case of the 18p-syndrome // *Humangenetik.* — 1972. — Bd. 16. — S. 359—360.
- Subrt J., Blenova B.* Syndrome 4p-// *Csl. pediat.* — 1973. — R. 28,1. 75—77.
- Salloni S.J.* Rubella in pregnancy: a review of prospective studies from the literature // *Obstet. Gynec.* — 1966. — V. 27. — P. 252.
- Tapia A.G.* Siglo med. (Madrid). — 1905. — V. 52. — P. 211—213.
- Taylor S., Podskalny J.M., Samuels B.* Leprechaunism: a congenital defect in the insulin reception // *Clin. Res.* — 1980. — V. 28. — P. 408A.
- Teller W., Bechtelheimer H., Totovic V.* Die Heparitinsulfat-Mucopolysa-charidose (Sanfilippo) // *Klin. Wschr.* — 1967. — Bd. 45. — S. 497—504.
- Thoden C.J., Ryoppy S., Kuitunen P.* Oculodentodital syndrome // *Acta Paediat. Scand.* — 1977. — V. 66. — P. 635—638.
- Trotter W.* *Brit. Med. J.* — 1911. — V. 2. — P. 1057.
- Turner C.* The second family with renal, vaginal and middle ear anomalies // *J. Pediatr.* — 1979. — V. 76. — P. 641.
- Turpin R., Cany J.* *Arch. franc. pediatr.* — 1956. — V. 13. — P. 1—23.
- Van Buchem F.S., Hadders H.N., Nansen J.F., Woldring M.G.* Hyperostosis corticalis generalisata // *Am. J. Med.* — 1962. — V. 33. — P. 387—397.
- Van de Kamp J.J.P., Niermeyer H.F., Fisura K., Giesberts M.A.* Genetic heterogeneity and clinical variability in the Sanfilippo syndrome // *Clin. Genet.* — 1981. — V. 20. — P. 152—160.
- Vanek J., Losan F., Fabianova J.* Osteodysplasia // *Acta chir. orthop. traum. Cech.* — 1976. — R. 43,1. 1—12
- Vernet M.* Les paralysies laryngees associees. — These de Lyon, 1916.
- Villaret M.* *Rev. neurol. (Paris).* — 1916. — V. 23. — P. 188.
- Vissian L., Rovinski J., Lanier M.* Zu Zwei Fallen von Morbus Abt-Letterer-Siwe // *Derm. Wschr.* — 1966. — Bd. 152. — S. 1047.
- Wallenberg A.* *Arch. Psychiatr.* — 1895. — Bd. 27. — S. 504—540.
- Wartenberg R.* Progressive facial hemiatrophy // *Arch. Neurol. Psychiatr.* — 1945. — V. 54. — P. 75—96.
- Weinbaum M., Russe L., Bixler D.* Autosomal dominant transmission of Nager acrofacial dysostosis // *Am. J.*

3.3. Литература по синдромам

- Hum. Genet. — 1981. — V. 33. — P. 93.
- Whelan D.T., Feldman W., Dost J.* The oro-facial-digital syndrome // Clin. Genet. — 1975. — V. 8. — P. 205—212.
- Wiethel C.* Zschr. Hals.— № 9. — 1933. — Bd. 32. — S. 342.
- Wildervanck L.S.* A cervico-oculo-acousticus Syndrome belonging to the status dysraphicus // Proc. 2 nd. Int. Cong. Hum. Genet. (Rome). — 1963. — V. 3. — P. 1409—1412.
- Wildervanck L.S.* Ned. T. Geneesk. — 1952. — V. 96. — P. 2752.
- Williams J.C., Barratt-Boges B.G., Lowe J.B.* Supravalvular aortic stenosis // Circulation. — 1961. — V. 24. — P. 1311—1318.
- Wilson W.L., Williams C.D., Sanders S.L., Warner R.P.* Ardmore isease // Arch. intern. Med. — 1957. — V. 100. — P. 943—950.
- Wolf C.M., Dolowitz D.A., Aldous H.E.* Congenital deafness associated with piebaldness // Arch. Otolaryngol. — 1965. — V. 82. — P. 244—250.
- Woringer P.* Mschr. Kinderhk. — 1944. — Bd. 93. — S. 279—296.
- Young J.D., Harper P.S.* Recurrence risk in osteogenesis imperfecta // Lancet. — 1980. — V. 1. — P. 432.
- Zabel B., Baumann W.* Langer—Giedion syndrome with interstitial 8q-deletion // Am. J. Med. Genet. — 1982. — V. 11. — P. 353—358.
- Zankl M., Zang K.D.* Inheritance of microtia and aural atresia in a family with five affected members // Clin. Genet. — 1979. — V. 16. — P. 331—334.
- Zergollern L., Hitrec V.* Four siblings with Robert's syndrome // Clin. Genet.—1982. — V. 21. — P. 1—6.
- Ziprkowski L., Adam A.* Recessive total albinism and congenital deaf-mutism // Arch. Dermatol. — 1964. — V. 89. — P. 151—15



МЧЕДЛИДЗЕ
Тамаз Петрович

СПРАВОЧНИК
оториноларингологических
СИМПТОМОВ И СИНДРОМОВ

**ТАМАЗ
МЧЕДЛИДЗЕ**

СПРАВОЧНИК
оториноларингологических
СИМПТОМОВ И СИНДРОМОВ