



# Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова

# **Ринологиядағы синдромдар**

М.ғ.д., профессор Кулимбетов А.  
С.

# Хоан атрезиясы

Хоан атрезиясы – бұл мұрын қуысынан жұтқыншаққа өтудің болмауын туындататын, мұрын қуысының артқы бөлігінің тарылуы. Хоан атрезиясы туа немесе жүре пайда болуы мүмкін.

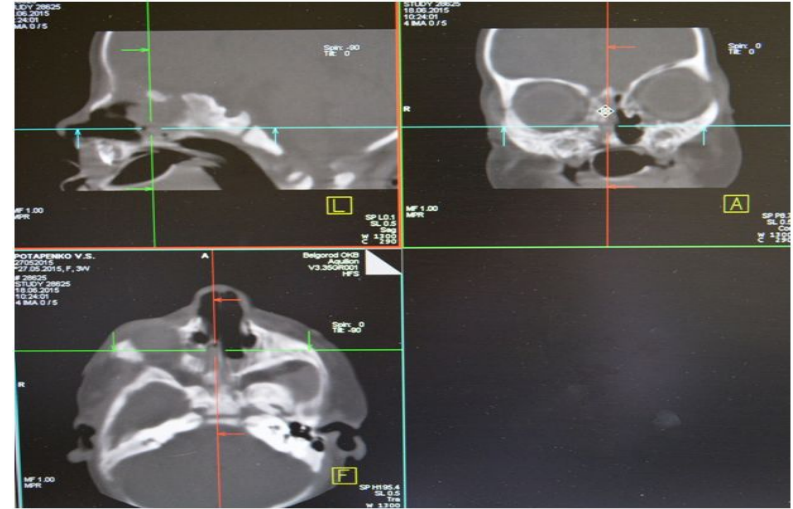
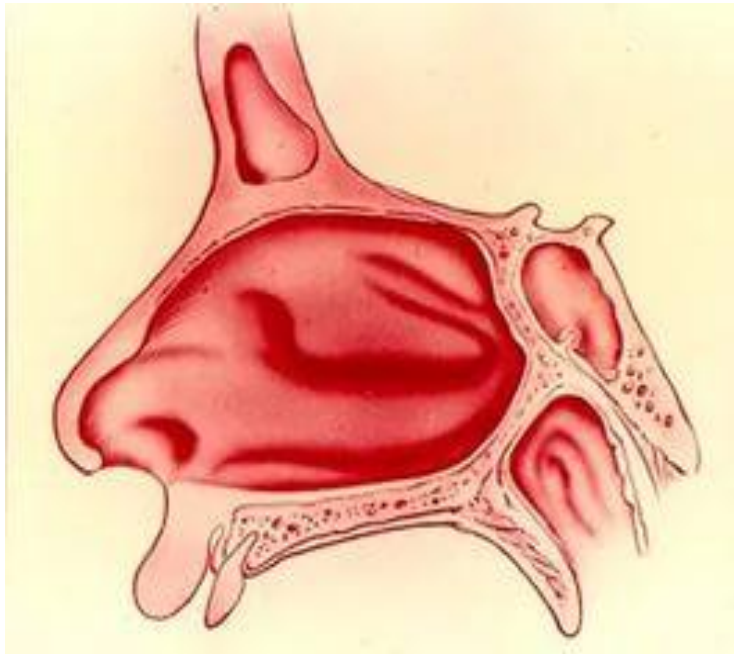
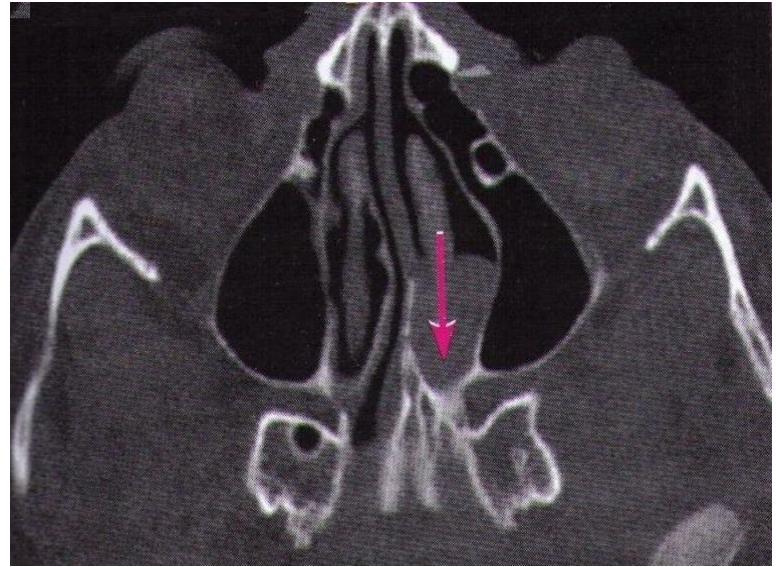
# Пайда болу себептері:

Туа пайда болған хоан атрезиясы хоанальды бөлімдегі тіннің дамуының тоқтауымен немесе кешеуілдеуімен туындайды. Бұл тежелу қатпарлар арқылы бөлінген бастапқы хоандар қалыптасатын кезде, нәрестенің дамуының шамамен 36-38-күнінде пайда болады. Жүре пайда болған хоан атрезиясы мұрын қуысының қабыну ауруларының немесе жарақаттың салдарынан пайда болуы мүмкін.



Олар келесі үлгіде ажыратылады:

- Біржақты (бір жағынан тұтас бітуі),
- Екіжақты (екі жағынан тұтас бітуі),
- Толық (тұтас біту толығымен мұрын қуысын жауып тұрады),
- Жартылай
- Жарғақты ,
- Сүйекті,
- Аралас хоан атрезиясы

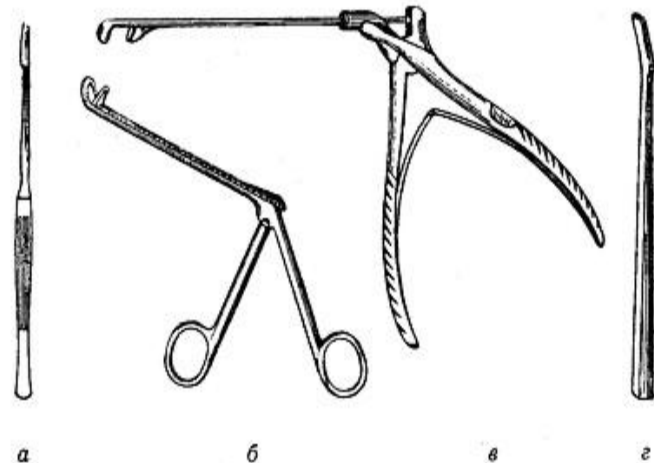
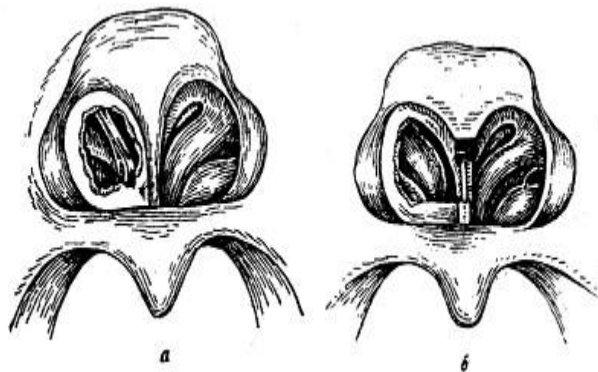


# Диагностика:

Жаңа туылған сәбиде хоан атрезиясын толыққанды түрінде сәбиді алғаш қараған кезде диагностикалауға болады. Жартылай атрезияны одан кешірек жас кезеңінде диагностикалауға болады. Бұл жағдайда мұрын қуысын алдын-ала тексеру немесе рентгенография жүргізу қажет.

# Емдеу:

Хоан атрезиясын емдеу хирургиялық жолмен жүргізіледі, мұнда толық атрезияға бірден немесе жедел түрде ота жасау қажет. Жартылай атрезия жағдайында балаларға ота жасауды біршама кешірек жас кезеңіне қалдырған дұрыс. Ота мұрын арқылы немесе таңдайдағы тілік арқылы жүргізіледі. Егер атрезияның қалыңдығы үлкен болса, онда саңылауды арамен немесе қашаумен кеңейтіп бұрғылайды. Саңылау үлкейіп кетпес үшін, оған дренаждық түтікті орналастырады, оны отадан кейінгі үш немесе одан да көп аптадан кейін алып тастайды.



# Вегенер синдромы

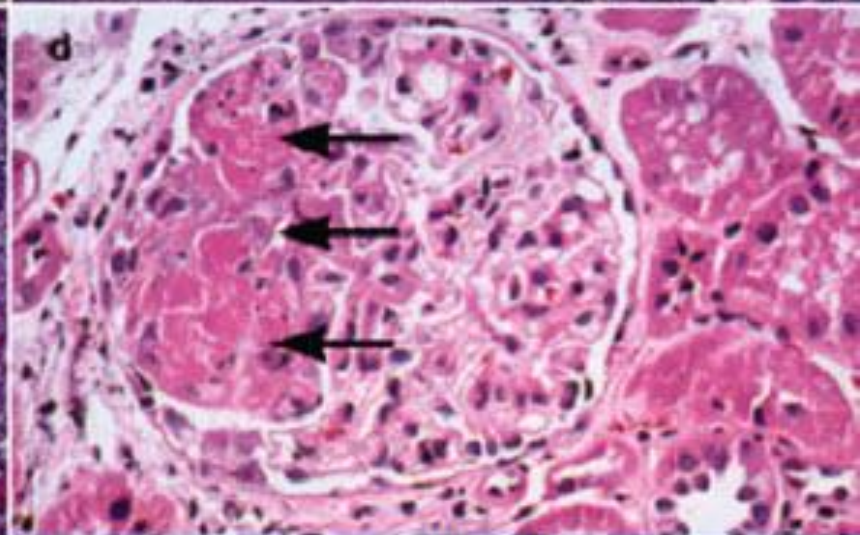
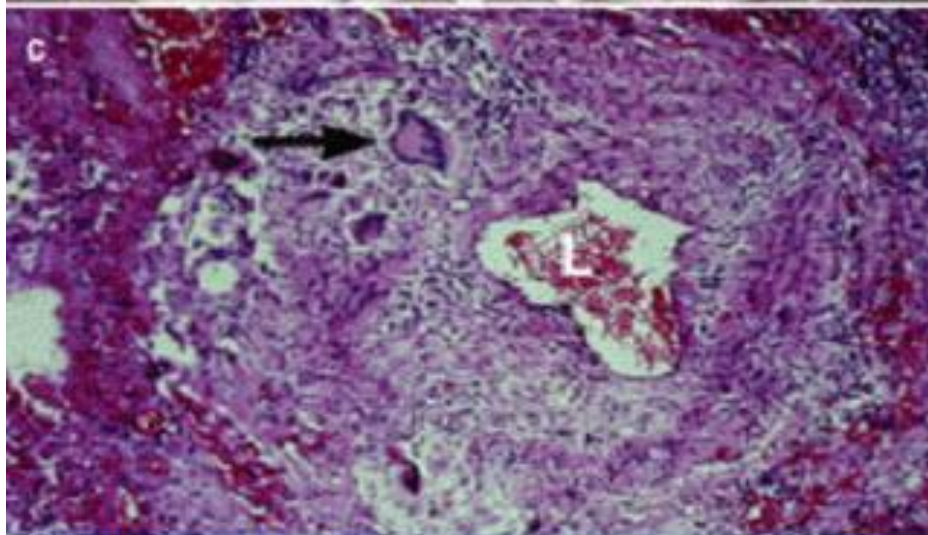
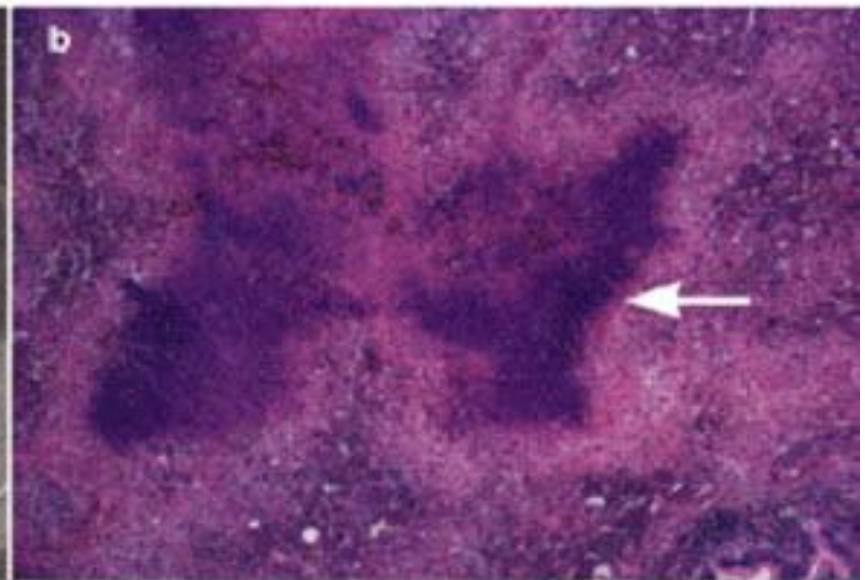
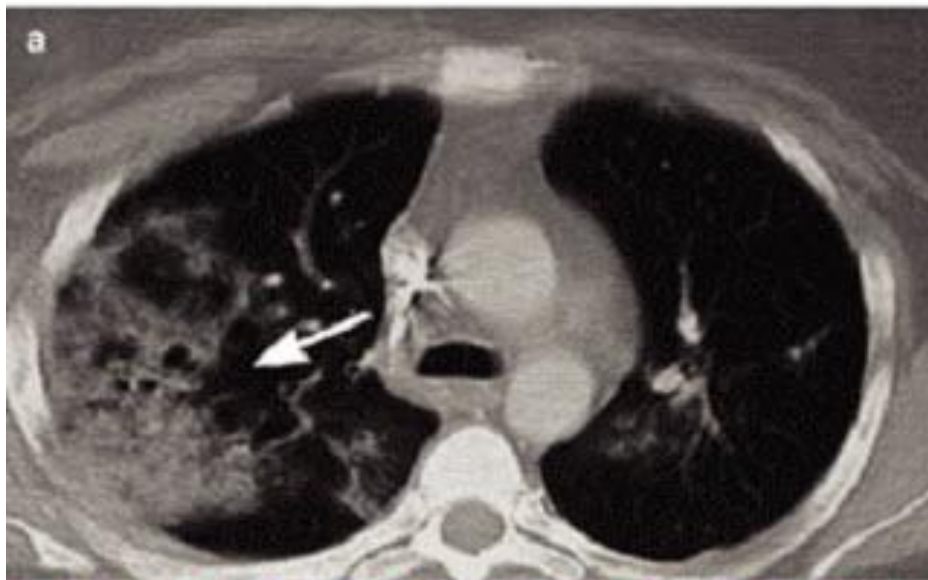
- Вегенер гранулематозы — ауыр, жедел түрде дамидын үдемелі ауру. Бұл ауруды дер кезінде немесе уақытында емдемеген жағдайда, ол 6-12 айдың ішінде өлімге алып келеді.



# Оның екі түрі ажыратылады:

- Локальды немесе жергілікті;
- Жаппай.

- Локальды немесе жергілікті түрінде ЛОР ағзалары зақымдалады (90 % жағдайда) және көз мүшелері зақымдалады (10 % жағдайда), соның нәтижесінде ринит Локальды немесе жергілікті түрінде ЛОР ағзалары зақымдалады (90 % жағдайда) және көз мүшелері зақымдалады (10 % жағдайда), соның нәтижесінде ринит, назофарингит Локальды немесе жергілікті түрінде ЛОР ағзалары зақымдалады (90 % жағдайда) және көз мүшелері зақымдалады (10 % жағдайда), соның нәтижесінде ринит,



На слайдах представлены томограммы больного и гистологические картины болезни

Аурудың жаппай түрінде жоғарыда аталған симптомдарға әдетте өкпе гранулемасының пайда болуымен аяқталатын, өкпе гранулематоздық васкулит түріндегі өкпенің зақымдалуы қосылады (80 % жағдайда). Гранулемалар каверннің пайда болуымен ыдырауға бейім болады, бұл көп жағдайда өкпенің қан кетуімен қатар жүреді. Пациенттердің 2/3-інде некрозды, жедел дамидын гломерулонефрит түріндегі бүйректің зақымдалуы байқалады.

Көп жағдайда Вегенер гранулематозы тері васкулитінің дамуымен қатар жүреді (пациенттердің 40%-ында) және ассиметриялы полинейропатияның дамуымен перифериялық жүйке жүйесінің зақымдалуымен қатар жүреді (пациенттердің 15 %-ында). Науқастардың 5 %-ында перикардит байқалады.

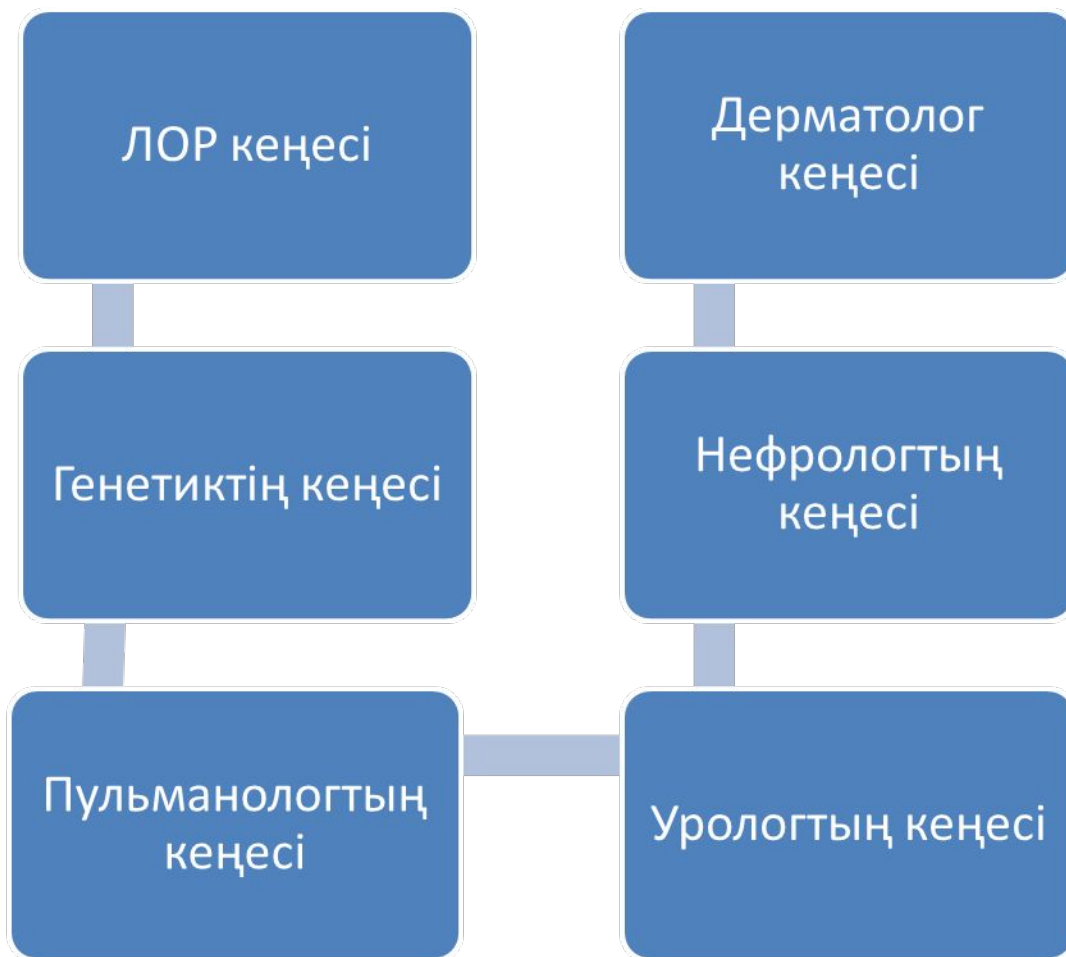
# Клиникалық көрінісі

- **Жалпы белгілері**
- Ауру жалпы әлсіздіктен, тәбеттің төмендеуінен немесе мүлдем болмауынан, арықтаудан басталады. Кейінірек аталған белгілерге қалтырау, артралгия және миалгия қосылады. Кейде реактивті артриттің белгілері байқалады.
- **Көздің зақымдалуы**
- Вегенер гранулематозында қабыну процесі негізінен көздің ақ қабығын және сыртқы мөлдір қабығын зақымдайды. Кей жағдайда көздің мүйізгек қабығының тесілуіне және соқырлық әкелетін, увеиттің, иридоциклита, эписклерит, склериттің дамуы байқалады. Мұнда экзофтальманың дамуымен периорбитальды гранулеманың пайда болуы мүмкін.
- **Жоғары тыныс жолдарының, ауыз қуысының және есту мүшелерінің зақымдалуы**
- Ол ірінді-геморрагиялық шырышпен қатар жүретін созылмалы тұмау түрінде байқалады. Кейінірек шырышты қабықтың жарақаттануы дамиды. Мұнда мұрынның ершік түріндегі бұзылуы дамиды, қалқаның тесілуі мүмкін. Жара-некротикалық риниттен басқа, кеңірдектің, көмейдің, мұрынның қосалқы қуыстарының, есту және құлақ түтіктерінің зақымдалуы мүмкін. Көп жағдайда жара стоматитінің пайда болуы мүмкін. Кейде консервативті және хирургиялық емдеуді қажет ететін резистентті мастоидит кездеседі.
- **Терінің зақымдалуы**
- Жарақатты-геморрагиялық бөртпелері бар тері васкулиті байқалады.
- **Жүйке жүйесінің зақымдалуы**
- Ол ассиметриялық полинейропатия түрінде кездеседі.
- **Өкпенің зақымдалуы**
- Өкпеде көп жағдайда ыдырайтын гранулемалар пайда болады, олар қан құсуға және тыныс алудың жетіспеушілігінің дамуына әкеледі. Сонымен бірге, қабынушы плеврит байқалуы мүмкін.
- **Бүйректің зақымдалуы**
- Вегенер гранулематоздың ең сүйікті орындарының бірі бүйрек домалақтары болып саналады. Пайда болатын гломерулонефрит гематурия, жаппай протеинурия арқылы байқалады, кейде оның жедел дамиды түрі болады, нәтижесінде ол ауру жедел дамиды бүйрек жетіспеушілігіне алып келеді.
- **Жүрек қабығының зақымдалуы**
- Перикардиттің алуан түрлерінде байқалады. Миокардтың және эндокардтың зақымдалуы тән емес.

# Вегенер гранулематозын диагностикалаудың классификациялық өлшемдері

| Критерий                                           | Анықтамасы                                                                                                                          |
|----------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1. Мұрынның және ауыз қуысының қабынуы             | Ауыз қуысындағы жаралар. Мұрын қуысынан бөлінетін іріңді немесе қанды сұйықтықтар.                                                  |
| 2. Өкпені рентгенографиялық зерттеудегі өзгерістер | Түйіндер, <u>инфильтраттар</u> немесе қуыстар                                                                                       |
| 3. Дәреттің өзгеруі                                | Микро <u>гематурия</u> Микрогематурия (көру аймағында >5 <u>эритроциттер</u> ) немесе дәреттің тұнбасындағы эритроциттердің жиналуы |
| 4. Биопсия                                         | Артерияның қабырғасында немесе периваскулярлы және экстравакулярлы кеңістіктегі гранулематозды қабыну                               |

# Диагностика:



# Емдеу:

Вегенер гранулематозын адекватты емдеусіз болжау әрдайым жақсы нәтиже бермейді. 2 жылдан кейін аурулардың 90%-дан астамы қайтыс болады; бүйректің зақымдалуының алғашқы белгілері пайда болғаннан кейін, адам өмірінің орташа ұзақтығы 5 айды құрайды. Оқшауланған түрде ұсынылған кортикостероидтар бұл ауру жағдайында аса қарапайым әсер береді, кейде көз бен артериялардың зақымдалуында біршама жақсы әсер туындата алады. Таңдау препараты ретінде тәуліктік дозасы 2 мг/кг ішуге берілетін циклофосфамид алынады, көп жағдайда аталған дәрі күніне 150 мг беріледі. Аурудың жедел дамуы жағдайында, бұл препарат аурудың бірінші күндерінде кейде күре тамырға салынады. Әдетте, циклофосфамид жүйелі белгілер болғанда, көздің, бұлшық еттің, бүйректің және терінің зақымдалуында преднизолонмен үйлеседі. Преднизолонның бастапқы мөлшері тәулігіне 40-60 мг/ құрайды, алайда айқын жақсаруға байланысты препаратты бірте-бірте азайтуға болады, егер науқасты ауыстыру мүмкін болса, препаратты күнара қабылдауға болады. Терапевтік бағдарламаның негізгі препараты - циклофосфамид – оны ұзақ уақыт бойы қабылдаған дұрыс. Оның мөлшерін баяу және бірте-бірте азайтуды (толық тоқтатқанға дейін) толық қалпына келгеннен кейін, 1 жыл өткеннен соң бастау ұсынылады. Дұрыс емдеген жағдайда науқастардың 95 %-ның астамында толық ремиссияға қол жеткізуге болады. Бірқатар науқастарда ремиссия емдеуді тоқтатқаннан кейін 15 жылға созылады, бұл өз кезегінде толық сауығудың мүмкіндігі туралы мәселе қозғауға мүмкіндік береді. Емдеуді тоқтатқаннан кейін қауіпті жағдайлар (рецидив) сирек кездеседі, алайда қайтадан емдеуді белгілеуге болады.

# Видаль синдромы

Лор-синдромының сипаттамалық диагностикалық белгілері. Аталған синдром жақсы таныс. Оған симптомдардың үштігі тән: бронхиальды демікпе, аспирин дәрісін көтере алмау, полипозды риносинусит



# Лор-синдромының сипаттамалық диагностикалық белгілері:

Аталған лор синдромы жақсы таныс. Оған симптомдардың үштігі тән: бронхиальды демікпе, аспирин дәрісін көтере алмау және полипозды риносинусит.

- Аталған синдромда келесі аурулар дамиды: созылмалы вазомоторлы ринит (нейровегетативті түрі), созылмалы вазомоторлы ринит (нейровегетативті түрі), асқынған катаральды созылмалы вазомоторлы ринит (нейровегетативті түрі), асқынған катаральды және іріңді синусит, полипозды этмоидит, полипозды риносинусит, бронхиальды демікпе. Жалпы алғанда, қанның талдауында көп жағдайда эозинофилия кездеседі. Аспирин таблеткасын қабылдау реакциясы 10-15 минуттан кейін басталады және 1 сағаттан 2 күнге дейін созылады.
- Аспиринді қабылдау алдымен бронхтың тарылуын туындатады және оның салдары ретінде тұншығу (асфиксию) пайда болады, сонымен бірге төмен артериалды қан қысымын (гипотония), бастың айналуын және анафилактикалық шоктың пайда болуы мүмкін. Терінің беткі қабатында «есекжем» типіндегі аллергиялық реакция байқалады, тіпті ангионевротикалық ісіну, цианоз және тері қабатының мәрмәрдiгi болуы мүмкін, асқазан-ішек жолдарының тарапынан диспептикалық синдром пайда болуы мүмкін: құсу, бас айналу, ауырсыну синдромы, диарея.

# Диагностика:

Лор дәрігердің кеңесі, терапевтің кеңесі,  
кардиологтың кеңесі,  
гастроэнтерологтың кеңесі,  
дерматологтың кеңесі.

# Шашты-мұрын-фаланг синдромы

- Лор синдромының сипаттамалық диагностикалық белгілері. Аталған лор синдромына ішкі мұрын қуысынан, қапталаралық қуыстар мен мұрын ішіндегі шаштын тарапынан туа берілетін симптомдардың үштігі тән.

# Клиникалық картина:

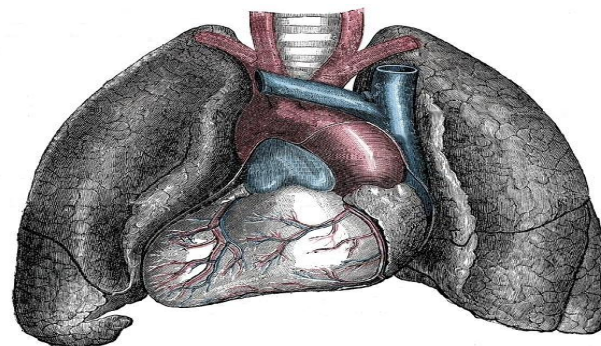
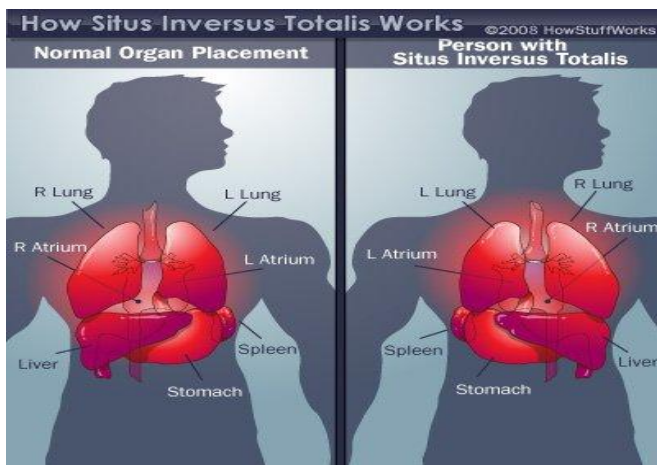
Аталған синдромы бар пациенттер бас пен беттің тарапынан біршама өзгерістердің болуымен айрықшалаанады: мұрын қырының алмұрт пішінді болуына қарай кеңеюі, беттің ұзартылған сопақша түрі, құлақ жарғағының қалқаюы, жоғары еріннің жіңішкелігі. Мұндай пациенттердің төменгі жағы барынша алға қарай шығыңқы болады. Сонымен бірге, беттің түк басуы және фалангаралық қуыстардың қалыңдауы байқалады, бұл саусақтардың қисаюына алып келеді.

# Диагностика:

Оториноларинголог дәрігердің кеңесі,  
отоневрологтың кеңесі, неврологтың  
кеңесі, генетиктің кеңесі.

# Картагенер синдромы

Аса сирек кездесетін, тұқым қуалайтын ауру, ол цилиопатия тобына жатады. Бірқатар белгілерімен сипатталады: созылмалы бронхо-өкпе процесі, өкпенің айна тәріздес орналасуы, мұрынның қосалқы қуысының аномалиясы. Әдетте, жүректің оң жақта орналасуымен, кейде қарын қуысы мүшелерінң кері орналасуымен арақатынаста болады. Нәтижесі ретінде мукоцилиарлы клиренстің бұзылуы алынады. Картагенер синдромында келесі белгілер байқалады: қайталанатын бронхиттер, жиі кездесетін респираторлы аурулар, сонымен бірге, өкпенің қабынуы, іріңді эндобронхиттің асқынуы, бронхоэктаз және бронхоэктатикалық аурудың белгілері.



Аускультативті және перкуторлы зерттеуде, жүректің оң жақта орналасуы анықталады. Өкпе тыңдалады, негізінен төменгі бөлімдері, ылғал және құрғақ сырылдар тыңдалады. Асқыну кезінде дене қызуының артуы байқалады, интоксикация белгілері артады, жалпы көңіл-күй төмендейді, өкпедегі физикалық өзгерістер жүзеге асады. Мұрынмен тыныс алу нашарлайды, мұрыннан іріңді сұйықтық шығады. Көп жағдайда отит, созылмалы іріңді синусит немесе үдемелі, қайталанатын синусит, жоғары жақтың және мұрынның шырышты қабығының полипозы байқалады.

Ауруды диагностикалауда клиникалық және рентгенологиялық мәліметтерге сүйенеді. Олар өкпенің айна тәріздес орналасуын және басқа аномалияларды табуға мүмкіндік береді. Бронхография және бронхоскопияда өкпенің сол жағының екі үлесті құрылымын және оң жағынан үш үлесті құрылымын табуға болады.



- Бронхтарға, кеңірдекке биопсия және иммунограмма жүргізіледі.
- Кірпікшелі эпителийдің функцияларының бұзылуын анықтау үшін, кеңірдектегі және мұрынның шырышты қабығындағы шырыштың жағындысына электронды-микроскопиялық талдаманы қолданады.
- Ересек ер адамдарда байқалатын белсіздік, көп жағдайда қозғалмайтын кірпікшелер синдромының қосымша клиникалық белгісі болып саналады.

# Емдеу:

- Консервативті терапия Картагенер синдромын емдеудің негіз құраушы әдісі болып табылады. Ол өкпедегі және кеңірдек тарамындағы (бронх) қабыну процесінің белсенділігін төмендетуге, вентиляциялық және дренажды функцияны жақсартуға бағытталған.
- Антибактериалды терапияны жүргізуде, микрофлораның сезімталдығы есепке алынады, ол кеңірдек тарамынан (бронх) шығатын немесе асқыну кезіндегі қабыну процесіндегі сұйықтықтан алынады. Емдеудің ұзақтығы - 2-4 апта, мұнда барынша көп мөлшерде антибиотиктер әртүрлі комбинацияда қолданылады: тамыр арқылы, перроральды, ал бронхоскопияда – эндобронхиальды түрде енгізіледі.
- Жақсы нәтижеге кеңірдек тарымының (бронх) дренажды функциясын жетілдіруге, сұйықтықтың шығуын жақсартуға және сұйылтуға бағытталған іс-шаралармен бірге, антибактериалды терапияны үйлестіру арқылы жетуге болады.

# Ослер синдромы

Лор синдромының сипаттамалық диагностикалық белгілері. Аталған лор синдромына терінің көптеген телеангиоэктазиялары тән.



# Клиникалық картина:

- Лор пациентінің негізгі және жалғыз шағымы ретінде, мұрын қуысының шырышты қабығындағы және мұрынның терісіндегі телеангиозектазиялар алынады, олар жиі қайталанатын мұрыннан қан ағуды туындатады.
- Сонымен бірге, жұтқыншақтың артқы қабырғасының шырышты қабығында, ерінде, көмейдің жұмсақ тіңдерінде, өңешпен кеңірдектің шырышты қабығында кездеседі, олар көп жағдайда қан құсуды туындатады.
- Жұтқыншақтың артқы қабырғасы бойынша қанның қатты ағуында және құсу орталығының тітіркенуінде, қан құсудың дамуы сирек байқалады. Мұнда нәжісті массалар қанға қатты боялады, ал дәреттің талдамасында гематурия байқалады.

# Диагностика:

Лор дәрігердің кеңесі, дерматологтың кеңесі, генетиктің кеңесі, урологтың кеңесі, дәреттің жалпы талдамасы, қанның жалпы талдамасы, қанның биохимиялық талдамасы, қанның коагулограммасы (гемосиндром).

# Пайл синдромы

Лор синдромының сипаттамалық диагностикалық белгілері. Аталған синдромға түтікті сүйектердің бас сүйекті-метафизарлы дисплазиясы тән.

# Клиникалық картина:

- Түтікті сүйектердің бас сүйекті-метафизарлы дисплазиясымен негізделген туа біткен ақаудың есебінен, бет сүйегінің өзгеруі байқалады, соның есебінен мұрынның қыры оның қалыңдайтын жағына қарай өзгереді. Мұнда беттің қалыңдатылған түрі болады.
- Мұрынмен тыныс алу, әдетте мұрынның қырының формасының өзгеруі есебінен қиындатылған. Мұндай пациенттерде рентгенографиялық тұрғыда мұрын айналасындағы қуыстардың пневматизациясының төмендеуі, сонымен бірге маңдай сүйектерінің емізік тәрізді өскіндерінің пневматизациясының төмендеуі байқалады.
- Сонымен бірге, арқа омыртқасының рентгенограммасында бел омыртқасының айқын қалыңдауы байқалады, соның есебінен арқа омыртқасының қозғалмалығы төмендеген, ал сүйек тінінің сынуға бейімділігі артады. Аталған синдромы бар пациенттердің құлағының орта және ішкі құрылымының анатомиялық бұзылуы есебінен, олардың естуі дыбыс жүргізу механизмінің әсерінен төмен болады, яғни есту сүйектерінің буыны мен жарғақты қуыстың әсері төмен болады.
- Неврологиялық аталған синдром бет жүйкесінің парезімен байқалады, ал офтальмологиялық тұрғыда – көз жүйкесінің атрофиясымен көрініс береді.

# Диагностика:

Лор дәрігердің кеңесі, отомикроскопиялық зерттеу, естуді акуметриялық зерттеу, естуді аудиометриялық зерттеу, Ромберг позасында зерттеу, ауа нистагмометриясы, мұрын айналасындағы қуыстарды және арқа омыртқасын, маңдай сүйектерін компьютерлік томографиялық зерттеу, бас миының магниттік-резонансты томографиясы, отоневрологтың кеңесі, генетиктің кеңесі, травматологтың кеңесі, офтальмологтың кеңесі, көз түбін зерттеу, көру өткірдігін және өрісін зерттеу, неврологтың кеңесі.

# Пьетрантони синдромы

Лор синдромының сипаттамалық диагностикалық белгілері. Аталған лор синдромына мұрын айналасындағы қуыстардан және торлы лабиринт жасушаларынан шығатын, белсенді ісікті өсуде дамитын симптомдар тән.

# Клиникалық көрініс:

- Аталған синдромда негізгі шағым ретінде, үш тармақты жүйкенің невралгиясы және гипостезияны сезіну, терінің және шырышты қабықтың толық анестезиясы, ісіктің локальды орнында алынады.
- Қатерлі ісіктің жоғары жақ қуысының негізінде жинақталуы жағдайында, ұйып қалуды сезіну ауыз қуысының алдыңғы жағында байқалады.
- Қатерлі ісіктің жоғары жақ қуысының жоғары қабырғасында жинақталуы жағдайында, ұйып қалуды сезіну бет жағында, жоғары ерін мен тістердің аймағында байқалады.
- Торлы лабиринттің алдыңғы жасушаларында жинақталуда, дискомфорт пен парестезия көздің ішкі бұрышында, мұрын мен мұрын қуысының пирамида аймағында байқалады.

# Диагностикасы:

Лор дәрігердің кеңесі, маңдай сүйектерін және мұрын аймағы қуыстарынын компьютерлік томографиясы, бастың магниттік-резонансты томографиясы, отоневрологтың кеңесі, генетиктің кеңесі, лор онкологтың кеңесі.

The background is a light blue gradient with abstract geometric patterns. In the top left, there are faint, overlapping images of a clock face showing numbers 4, 5, and 6, and a blue ribbon. In the top right, there is a circular shape with a blue and white geometric pattern. The text is centered in a bold, blue, serif font with a slight drop shadow.

**Спасибо за  
внимание!**