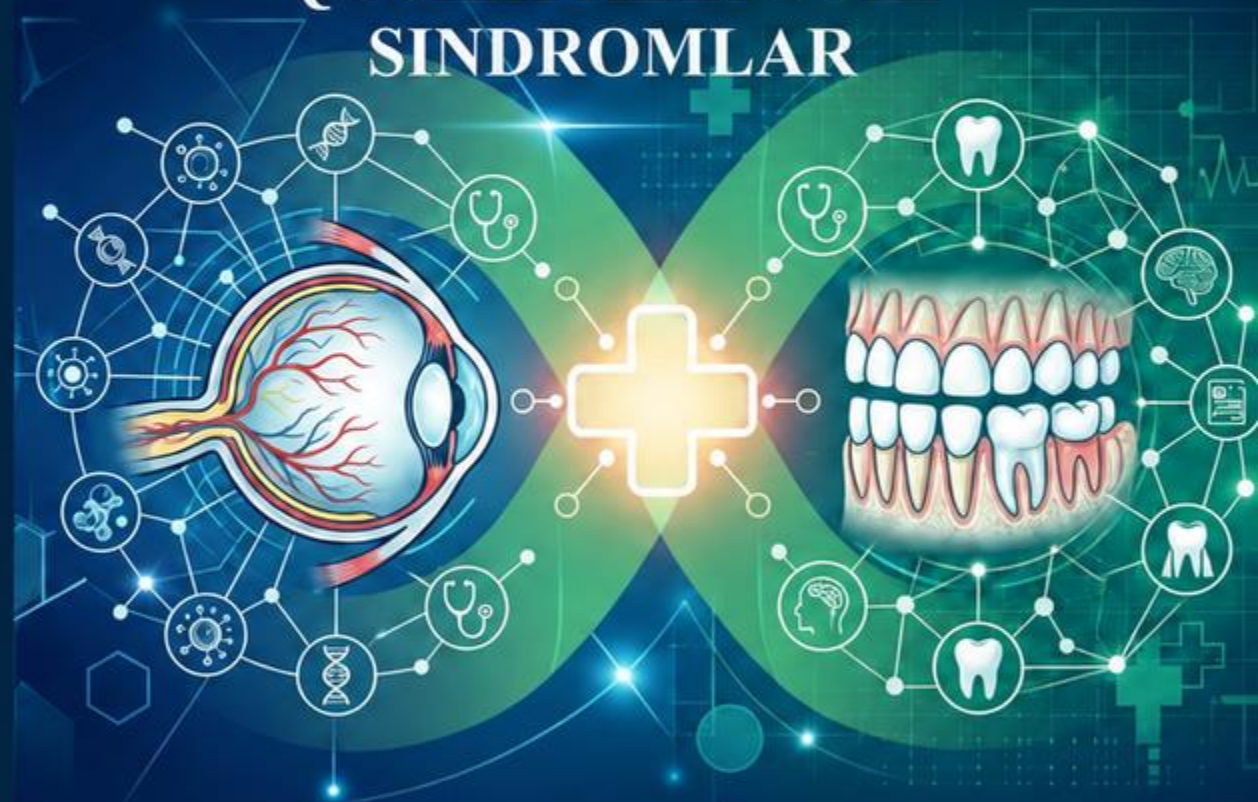


ABDULLAYEVA NURIYA, MURATBAEV ADILBEK,
JALALOVA DILFUZA, ISMAILOV JASUR

OFTALMOLOGIYA HÁM STOMOTOLOGIYADA QOSÍLPKELIWSHI SINDROMLAR



ISBN 978-9910-5251-9-3



«QARAQALPAQSTAN»

**ÓZBEKSTAN RESPUBLIKASÍ JOQARÍ BILIMLENDIRIW,
ILIM HÁM INNOVACIYALAR MINISTRLOGI**

**ÓZBEKSTAN RESPUBLIKASÍ DENSAWLÍQTÍ
SAQLAW MINISTRLOGI
QARAQALPAQSTAN MEDICINA INSTITUTÍ**

**ABDULLAYEVA NURIYA, MURATBAEV ADILBEK,
JALALOVA DILFUZA, ISMAILOV JASUR**

OFTALMOLOGIYA HÁM STOMATOLOGIYADA QOSÍLÍP KELIWSHI SINDROMLAR

(Oqıw qollanba)

*Tálim tarawı – «Densawlıqtı saqlaw hám
sociallıq támiynat» – 900000*

Bilimlendiriw tarawı – «Densawlıqtı saqlaw» – 910000

«Stomatologiya» – 60910100

«Stomatologiya» – 70910101 (magistratura)

**NÓKIS
«QARAQALPAQSTAN»
2026**

UDK: 617.7+616.314(075.8)

A 17

BBK: 56.7+56.6ya73

A 17

**Abdullayeva Nuriya, Muratbaev Adilbek,
Jalalova Dilfuza, Ismailov Jasur**

OFTALMOLOGIYA HÁM

STOMATOLOGIYADA QOSÍLÍP

KELIWSHI SINDROMLAR: (*Oqıw qollanba*)

[Tekst] – Nókis: «Qaraqalpaqstan» 2026-jıl,
132 bet.

Oqıw qollanba kóriw aǵzası hám bet-jaq bóliminiń birgelikte zıyanlanıwı menen sáwlelenetuǵın sindromlardıń etiologiyası, patogenezi, klinikalıq belgileri, diagnostikası hám zamanagóy emlew usıllarınıń áhmiyetli máselelerine baǵıshlangan. Qollanbada oftalmologiya menen stomatologiya arasındǵı óz ara baylanıs, qosılıp keliwshi patologiyalardı erte anıqlaw, differencial diagnostika júrgiziw hám kompleks emlew principleri keń sáwlelengen. Sonıń menen birge, klinikalıq jaǵdaylar menen praktikalıq usınıslar berilip, studentler, magistrantlar, rezidentler hám ámeliy shıpakerler ushın paydalı derek retinde tayarlangan. Qollanba oqıwshılardıń óz betinshe jumısların shólkemlestiriwge qaratılǵan hám ámeliy sabaqlarda, sonday-aq, sınavlarǵa tayarlanıwǵa járdem beredi hám stomatologiya fakulteti studentleri ushın oqıw materialı sıpatında usınıs etiledi.

Pikir bildiriwshiler:

Begaliyev S.M. – *Qaraqalpaqstan medicina institutı «Xirurgiyalıq kesellikler hám transplantologiya» kafedrası baslıǵı, m.i.k.*

Yusupova D.Z. – *Tashkent mámleketlik medicina universiteti «Júz-jaq xirurgiyası» kafedrası docenti, m.i.k.*

Oqıw qollanba Qaraqalpaqstan medicina institutı oqıw-metodikalıq keńesinde kórip shıǵıldı hám institut keńesine tastıyıqlawǵa usınıldı.

Oqıw qollanba 2025-jıl 30-sentyabrde Qaraqalpaqstan medicina institutı Keńesiniń № 2 bayannaması menen tastıyıqlandı.

ISBN 978-9910-5251-9-3

□ «Qaraqalpaqstan» baspası, 2026

□ **Abdullayeva Nuriya, Muratbaev Adilbek,
Jalalova Dilfuza, Ismailov Jasur 2026**

KIRISIW

«Oftalmologiya hám stomatologiyada qosılıp keliwshi sindromlar» oqıw qollanbası kóriw aǵzası hám jaq-bet aymaǵınıń birgelikte zıyanlanıwı menen baqlanatuǵın sindromlardıń diagnostikası, klinik ótiwi hám emlewdiń áhmiyetli máselelerine baǵışlanǵan. Sindromal patologiyalar bir waqıttıń ózinde organizmniń birneshe sistemaları, ásirese, kóriw aǵzaları, jaq-bet aymaǵına tásir kórsetetuǵın kompleks genetık buzılıwlar esaplanadı. Bul jaǵdaylar kóbinese ulıwma embriologiyalıq derekke iye – neyroektoderma, ektoderma hám mezenxima rawajlanıwınıń buzılıwı esaplanadı.

Qollanbada sindromlardıń tiykarǵı toparları: kóz hám awız boslıǵınıń zıyanlanıwına alıp keliwshi tuwma, genetikalıq, neyrogen hám odontogen asqınıwlar kórip shıǵıladı. Kesellikler rawajlanıwınıń patogenetikalıq mexanizmleri, oftalmologiya hám stomatologiya pánleri arasındǵı baylanıslar, kesellikti erte diagnozlaw hám kompleks emlew principlerine ayırıqsha itibar berilgen.

Sindromal patologiya klinik medicinanıń áhmiyetli bólimi bolıp, túrli keselliklerde payda bolatuǵın hám bir waqıttıń ózinde birneshe aǵza hám sistemalardı jaraqatlaytuǵın simptomlar kompleksi haqqındǵı bilimlerdi birlestiredi. Bul baǵdar oftalmologiya hám stomatologiya kesilispesinde ayırıqsha áhmiyetke iye bolıp, bul jerde kóriw aǵzaları hám jaq-bet aymaǵınıń anatomiyalıq hám funkcional jaqınlıǵı patologiyalıq procesler qosılıwınıń tez-tez rawajlanıwına sebep boladı.

Házirgi zaman medicina ámeliyatında shıpakerler kóbinese kóriw aǵzası tárepinen de, awız boslıǵında hám tis-jaq sistemasında patologiyalıq ózgerisler kórinetuǵın sindromlarǵa dus keledi. Olar autoimmun, juqpalı, genetikalıq, nevrologiyalıq hám sistema kesellikleri bolıwı múmkin, diagnostika hám emlewde kompleksli pánleraralıq qatnas jasawdı talap etedi.

Qánigelerdiń sindromal patologiyanıń klinikalıq kórinisleri haqqında jeterli maǵlıwmatqa iye emesligi kesh diagnoz qoyıwǵa, emlewde qáteliklerge, asqınıwlar rawajlanıwına alıp keliwi múmkin. Usı múnásibet penen bunday sindromlar haqqındaǵı bilimlerdi sistemalastırıw, studentler hám ámeliy shıpakerlerde klinikalıq pikirlewdi qalıplestiriw ayrıqsha áhmiyetke iye.

Usı oqıw qollanba oftalmologiya hám stomatologiyaǵa tásir kórsetiwshi sindromal patologiya haqqındaǵı zamanagóy túsiniklerdi ulıwmalastırıwǵa hám de pánler aralıq bilimlerdi tereńlestiriwge qaratılǵan.

Bul qollanbadan medicina oqıw ornı studentleri, magistrLAR, ordinatorlar, sonday-aq, vrach-oftalmologlar hám stomatologlar oqıw hám iskerlik procesinde paydalanıwı múmkin. Qollanba ámeliy sabaqlarda oqıwshılardıń óz betinshe jumısların shólkemlestiriwge, sonday-aq, sınaqqa tayarlıq kóriwge mólsherlengen. Qollanbada bayan etilgen hárbir tema óz aldına sabaqtıń mazmunı, úyreniw predmeti bolıp esaplanadı. Hár kimniń teması boyınsha ámeliy sabaqtıń maqset hám wazıypaları qalıplestirilip, studenttiń zárúr bilim, kónlikpe hám uqıplılıqlarınıń kólemi anıqlanadı.

Barlıq qálewshi studentlerge oftalmologiya boyınsha studentlerdiń oqıw-izertlew jumısların yamasa studentlerdiń ilimiy-izertlew jumısların orınlaw imkaniyatı da beriledi: Studentler tárepinen oqıtıw procesinde usı qollanbadan paydalanıw pándi ózlestiriw dárejesin hám sonıń nátiyjesinde pitkeriwshiniń ulıwma tayarlıq sapasın arttırıwǵa xızmet etiwı kerek.

Kóздеgi ózgerisler kóbinese karies, periodontit, periostit, abscessler, gangrena, periodont keselligi, granulema sıyaqlı tis kesellikleri nátiyjesinde kelip shıǵadı. Tis granulemaları hám sozılmalı periodont isiniwi tek úsh shaqlı nervtiń emes, al simpatik nervtiń terminal ushları zıyanlanıwın keltirip shıǵaradı, bul kóz hám basqa aǵzalarǵa patologiyalıq refleks turinde tásir kórsetedi. Patologiyalıq isiniwdiń ózgesheligi isiniw oshaqları mórlengen yamasa metall tajlar menen qaplangan pulpasız tislerdi emlegennen keyin payda bolıwı múmkin. Ayırım jaǵdaylarda akkomodaciya paralichi odontogen faktorlar tásirinde rawajlanıwı baqlanadı.

Kóriw maydanında jiltırawshı qarańǵı hám jaqtı noqatlar, juldızshalar, sıızıqlar yaqı duman baqlanıwı, sonıń menen birge ayırım jaǵdaylarda hár qıylı dawamlılıqtaǵı kóriw ótkirliginiń páseyiwi odontogen oshaqlar menen baylanıslı reflektor tamır reakciyaları menen túsindiriledi.

Odontogen infekciya tromboflebitiń rawajlanıwına hám de júzdegi tamırlardıń isiniwine alıp keliwi múmkin. Patologiyalıq process kóbinese karies penen zıyanlangan joqarı jaq tisleri bóliminde baslanıp, infekciyanıń periapikal toqımalar hám venoz anastomozlar arqalı tarqalıwı menen ótedi. Nátiyjede tamır diywallarında isiniw, venoz staz hám tromb payda bolıwı júzege keledi, bul bolsa jergilikli gemodinamikanıń buzılıwına sebep boladı.

Klinikalıq jaqtan nawqaslarda bet aymaǵında awırıw, isik, teri hám silekey qabatlardıń giperemiyası, palpaciyada awırıw hám de ulıwma intoksikaciya belgileri baqlanıwı múmkin. Ayırım jaǵdaylarda infekciya qońsı murın boslıqları hám paranazal sinuslarǵa tarqalıp, orbitanı zıyanlaydı. Bul jaǵday kóz átirapında isik, kóriw ótkirliginiń tómenlewi hám basqa oftalmologiyalıq asqınıwlar menen ótiwi múmkin.

Sonıń ushın qollanbanıń tiykarǵı maqseti stomatologiya fakulteti studentleri hám rezidentlerine oftalmolog tárepinen súwretlengen kóz túbiniń súwretin túsindiriwdi úyretiw, sonday-aq, KT, MSKT, MRT, OCT, OCT angiografiya, FAGnı óz betinshe analizlew hám oftalmologiyalıq hám stomatologiyalıq tekseriw nátiyjelerin ulıwmalastırıw, nawqastı emlewdi hám nawqastıń kesellik tariyxın qalay durıs jazıp alıwdı úyretedi.

Sonday-aq, odontogen infekciyalar asqınıwları orbitaǵa, kóz dúzilisine tarqalıp, tek kóriwge emes, nawqastıń ómirine de qáwip tuwdırıwı múmkin. Óz nábwetinde oftalmologiyalıq kesellikler awız boslıǵındaǵı ózgerisler menen birge bolıwı múmkin, bular stomatologtıń itibarın talap etedi.

Demek, bul temanı úyreniw klinikalıq pikirlewdi qalıplestiriwge, kásiplik kompetenciyalardı keńeytiwge hám nawqasqa kompleksli qatnas jasaw arqalı medicinalıq járdem kórsetiwdiń sapasın arttırıwǵa járdem beredi.

Temanın aktuallığı

Kóriw ağzaları hám jaq-bet aymağı zıyanlanıwların birlestiretuǵın sindromal patologiyalar házirgi zaman medicinasınıń eń quramalı hám pánler aralıq mashqalalarından biri esaplanadı. Bul jaǵdaylar ektodermal, neyroektodermal hám mezenximal dúzilmeler rawajlanıwınıń birgelikte buzılıwı menen xarakterlenedi, bunda bir waqıttıń ózinde kóz, tis, jaq, bet skeleti hám kóbinese organizmniń basqa sistemaları (júrek-qan tamır, nerv, teri) zıyanlanadı.

Bunday sindromlardı erte anıqlaw úlken áhmiyetke iye: stomatolog gipodontiya, radikulomegaliya, emal anomaliyaların, oftalmolog bolsa tuwma katarakta, mikroftalmiya, glaukomanı birinshi bolıp anıqlaydı. Kóriwdiń páseyiwiniń kúsheyip barıwı, tolıq adentiya, prikustıń buzılıwı, kosmetikalıq kemshilikler, nawqastıń psixikalıq-socialıq dezadaptaciyası qusaǵan awır asqınıwlardıń aldın alıw imkaniyatın – óz waqtında pánleraralıq diagnoz qoyıw áhmiyetli esaplanadı.

Sońǵı jıllarda zigomatik-orbital kompleks zıyanlanıwlarınń jıyılıǵı kemeyiw tendenciyasına iye emes, kerisinshe usı patologiya menen awırǵan nawqaslar sanınıń turaqlı ósiwi baqlanbaqta, bul jaq-bet xirurgiyasınıń klinik ámeliyatında onıń áhmiyetli ekenligin kórsetedi. (V.A. Belchenko., 1997, D.A. Trunin., 1998, H.H. Bajanov., 2000, V.A. Belchenko, G.N. Rybalchenko., 2001, A S. Karayan, 2003)., S. Saley Higgins, R. Pedraza Alarcon., 2002, Ignacio Goni., 2005, AdamJ. Koen, 2006, Gundola, Abdiel Ortega, 2006).

Zigomatik-orbital kompleksiniń jarıqları jaq súyegi sınıwınan keyin ekinshi eń keń tarqalǵan jaraqat bolıp tabıladı. Olar jaq-fasial aymaqtıń barlıq jaraqatlarınń 16–25% in quraydı (I.S. Kopetskiy, A.G. Pritko 2008, E. Morera Serna., 2002, M.M. Menezes., 2007, D. Antunes F., L. Veloso., 2009).

Zigomatik-orbital kompleks zıyanlanıwınıń tiykarǵı sebepleri tómendegiler: jol-transport hádiyseleri, turmıstaǵı jaraqatlanıwları hám sport jaraqatları (V.A. Belchenko., 1997, X. X. Bajanov. 2000, Maykl. L. Richardson, 2000, E. Morera Serna, 2002, Ferreyra hám basqalar., 2004). Kóz sıyaqlı áhmiyetli ağza tikkeley jaqın jerde jaylasqanlıǵı sebepli zigomatoorbital jaq kompleksi eń qıyın wazıypa esaplanadı. (Kofanov R.V., Rykun b. Pedraza Alarcon., 2002, Ignacio Goni.,

2005, Adam J. Koen., 2006, Gundola, Abdiel Ortega., 2006) [100, 15, 11, 16, 59]. Orbitada jariqlar júz orta bóliminiń eń kóp tarqalğan jaraqatlarınan biri. P. Siritongtaworn et al. (2001) maǵlıwmatlarına qaraǵanda, orbital sańlaqlar barlıq bet sańlaqlarınıń 40% in quraydı.

Bunnan tisqari, diwallarınıń sınırı menen baqlanatuǵın orbitanıń zıyanlanıw sanı bargan sayın artpaqta (Nerobiev A.I. va boshq., 2012, Grusha Yu.O., 2009, Kummoona 2010, Yilmaz. va boshq., 2007). Jábirleniwshilerdiń tórtten úsh bólegi er adamlar esaplanadı. Orbita zıyanlanıwı menen awırǵan nawqaslardı oftalmologiyalıq tekseriw kólemi usı tarawdıń zıyanlanıwında kóriw buzılıwınıń awırılıǵın bahalawda áhmiyetli orın tutadı. Klinik ámeliyatta kóbinese orbita diwallarınıń sınıwlarınıń «jeńil» túrleri ushırasadı, bunda tiykarǵı simptomlar toplamı hám jaqsı funksional nátiyje bolmaydı. Soǵan qaramastan, bir qatar avtorlar bet skeletiniń barlıq jaraqatları ishinde kóz alması hám onıń járdemshi aǵzalarınıń orbital jaraqatları 36% ten 64% ke shekem ekenligin atap ótedi.

Binokulyar kóriwdiń buzılıw dárejesi, ásirese, orbita tómengi diyalınıń sınırında joqarı boladı, bul barlıq orbita jariqları ishinde eń kóp tarqalğan túri esaplanadı. Bul bapta orbita tiykarı defekt hám deformaciýalarınıń kelip shıǵıwı hám qalıplesiw sebepleri analiz etilip, asqınıwlarıń rawajlanıw mexanizmleri, klassifikaciyası hám emlew usıllarına itibar berilgen. Orbita tiykarı defekt hám deformaciýalarınıń kelip shıǵıwı hám qalıplesiw sebepleri, asqınıwlarıń rawajlanıw mexanizmleri, klassifikaciyası hám emlew usıllarına itibar qaratılǵan.

Maqseti: Bilim alıwshılarda kóriw aǵzası, bet-jaq bólimi hám awız boslıǵı aǵzalarınıń birgeliktegi zıyanlanıwı menen kórinetuǵın sindromal patologiya haqqında sistemalı túsinikti qalıplestiriw, sonday-aq, usı jaǵdaylardı óz waqtında diagnozlaw hám kompleksli emlew ushın zárúr bolǵan klinikalıq pikirlew kónlikpelerin rawajlandırıw.

Wazıypaları:

1. Klinik ámeliyatta sindrom hám sindromal patologiya tiykarǵı túsinińlerin úyreniw.

2. Kóriw aǵzası hám jaq-bet bólimi zıyanlanıwı menen ótetuǵın sindromlar klassifikaciyanı kórip shıǵıw.

3. Oftalmologiya hám stomatologiyada ushırasatuǵın eń áhmiyetli sindromlardıń klinikalıq kórinislerin aytıp berin.

4. Sindromal patologiyalıq diagnoz qoyıwdıń zamanagóy usılların, laboratoriya hám ásbap-úskeneler menen tekseriwdi ózlestiriw.

5. Nawqasardı emlewge kompleksli hám pánler aralıq qatnasta bolıw principlerin úyreniw.

6. Uqsas klinik kórinislerde differencial diagnoz qoyıw kónlikpelerin qalıplestiriw.

7. Sistemalı hám siyrek ushırasatuǵın keselliklerge qarata klinikalıq abaylılıq dárejesin asırıw.

8. Ózlestirilgen bilimlerdi shıpkardıń ámeliy iskerliginde qollanıw kónlikpesin qalıplestiriw.

Temanıń motivaciyalıq qasıyeti. Oftalmologiya hám stomatologiyada sindromal patologiyanı úyreniw kóriw aǵzası hám jaq-bet aymaǵı bir waqıtta zıyanlanatuǵın keselliklerdiń kóp ushırasatuǵınlıǵına baylanıslı. Klinikalıq ámeliyatta bunday jaǵdaylar kóbinese tómén bahalanıp qalınadı, sebebi olardıń kórinisleri bir qanıgelik sheńberinde óz aldına qaralıwı múmkin.

Pánleraralıq qatnastıń joqlıǵı diagnoz qáteliklerine, sistemalı keselliklerdiń óz waqtında anıqlanbawına hám nátiyjede nawqastıń prognozu jamanlasıwına alıp keledi. Kópshilik sindromlar (autoimmun, infekcion, genetik) áyne awız boslıǵında yaki kóriw aǵzalarında erte belgilerge iye bolıp, stomatolog hám oftalmologlar awır patologiyalardıń bar ekenligine gúman etetuǵın birinshi qanıgeler bolıp tabıladı.

Studentler, magistrılar hám klinikalıq ordinatorlar biliwi kerek

1. Kóriw organı hám dentoalveolyar sistemanıń eń kóp ushırasatuǵın tuwma kesellikleriniń etiologiyası, klinikası, diagnostikası hám emlew usılları.

2. Tis hám jaq sisteması keselliklerinde kóriw organınıń túrli bólimleriniń oftalmologiyalıq belgileri.

3. Baqlaw astındaǵı nawqas keselliginiń etiologiyası, patogenezi, tipik klinikası.

4. Baqlawdağı nawqastıń keselligin anıqlaw ushın qollanılatuǵın funkcional hám obyektiv tekseriwdiń zamanagóy usılları.

5. Basqa kóz kesellikleri hám awız boslıǵı hám dentoalveolyar sistemanıń uqsas klinik belgilerine iye bolǵan kesellikler menen baqlanıp atırǵan nawqastıń keselligin differencial diagnostika etiw.

6. Baqlawdağı nawqastıń keselligin emlew hám aldın alıwdıń zamanagóy usılları, olardıń nátiyjeliligi. Kóriw funkciyaların tiklew hám emlew ushın prognoz.

7. Baqlaw astındağı nawqas kesel bolǵanda medicinalıq tekseriwden ótiw, usı kesellikte kásipke jaramlılıq, jumısqa jaylasıw, mayıplıq máselesi.

Studentler, magistrılar hám klinikalıq ordinatorlar tómendegilerdi biliwi kerek:

1. Baqlawdağı nawqastıń diagnozın tiykarlań, differencial diagnostika ótkeriń.

2. Baqlawdağı nawqas ushın individual terapiya rejesin dúziń, rejelestirilgen emlew usıllarınıń etiologiyalıq hám patogenetikalıq tiykarın túsindiriń.

3. Tuwrı oftalmoskopiya járdeminde kóz túbin tekseriń.

4. Keri oftalmoskopiya usılı járdeminde kóz túbin tekseriń.

5. Awız boslıǵı hám tis-jaq sistemasın tekseriń.

6. Kóriw organı hám awız boslıǵınıń túrli bólimleri jaraqatlanganda oftalmolog hám stomatolog tárepinen súwretlengen kóz túbiniń súwretin hám dentoalveolyar sistema jaǵdayın túsindire alıw.

I BÓLIM

1.1. TARIYXÍY MAĞLÍWMATLAR

Kóriw aǵzaları hám awız boslıǵındaǵı birgeliktegi patologiyalardı úyreniw áyyemgi zamanlarǵan baslanǵan. Gippokrat (eramızǵa shekemgi V–IV ásirlerde) óz shıǵarmalarında tis keselliklerin hám olardıń organizmniń ulıwma jaǵdayına, kóz keselliklerine baylanıslı bolıwı múmkinligin bayan etken. Klavdiy Galen (eramızdń II ásiri) tislerdegi isiniw proceslerin ajratıp, tis awırıwınıń bas hám kózge reflektorlıq tásinin kórsetken.

Oyanıw dáwirinde ilimiy stomatologiyanıń tiykarın salǵan Per Foshar (1678–1761) «Xirurg-dantist» (1728) fundamental shıǵarmasında bet-jaq keselliklerine hám olardıń basqa aǵzalarǵa tásinine kompleksli qatnasta bolıw kerekligin kórsetip ótken.

Sindromal formalarǵı sistemalı táriyiplew XX ásirde baslanǵan:

- 1948-jıl – nemis oftalmologı Vilgelm Xallermann xarakterli simptomlar kompleksin (qus sıyaqlı júz, tuwma katarakta, gipodontiya) táriyiplegen.

- 1950-jıl – shveytsariyalı oftalmolog Enriko Streyf táriyiplewdi tolıqtırdı, nátiyjede sindrom Hallermann-Streyf sindromı degen at aldı. 1958-jılǵa kelip, Jyul Fransua sindromınıń 7 klassikalıq ólshemin ajratıp kórsetti.

1960–1970-jılları Axenfeld-Rieger sindromı, okulodontodigital displaziya hám ektodermal displaziyalardıń birinshi iri toparları táriyiplengen. 1990–2000-jıllarda molekulyar genetikanıń rawajlanıwı menen tiykarǵı genler BCOR (OFCD), GJA1 (ODDD), PITX2 hám FOXC1 (Axenfeld-Rieger) hám basqalar anıqlandı.

1.2. SINDROMLÍ PATOLOGIYALAR KLASSIFIKACIYASÍ

- Násilden-násilge ótiw túrine qaray: autosom-dominant, autosom-recessiv, X-baylanısqan, sporadik.

- Tiykargı zıyanlanıwı boyınsha: ektodermal displaziylar, kraniofasial sindromlar, okulo-fascio-kardio-dental hám basqalar.
- Klinik keshiwi boyınsha: kóbirek kóz, tisler yamasa aralas.

1.3. ÁMELIY JUMÍSLARDÍ ORÍNLAW METODIKASÍ

Kóriw organı hám onıń járdemshi apparatin tekseriw

Vizometriya hám refraktometriya – kóriw ótkirliğı hám refrakciyanı bahalaw. Tonometriya (applanatsion, kontaktsız) – kóz ishi basımın ólshew (glaukoma qáwpi).

Biomikroskopiya (tesik lampa) – aldınğı segmentti tolıq kózden ótkeriw. Oftalmoskopiya (tuwrı, tuwrı emes) hám fundus-fotografiya.

Optik kogerent tomografiya (OKT) – tor perde, kóriw nervi, aldınğı segment. Ultrases tekseriw (V-skanerlew) – optikalıq ortalıqlar ilaylanǵanda. Elektrofiziologiyalıq usıllar (ERG, VZP) – tor perde hám kóriw nervi zıyanlanıwına gúman etilgende.

Diagnoz qoyıwdıń stomatologiyalıq hám jaq-bet usılları
Ortopantomogramma (OPTG) – jaqlardıń panoramalı súwreti (tisi, radikulomegaliya, gipodontiya).

Tekseriliwshi awız ishi rentgenogrammaları. Konus-nurlı kompyuter tomografiyası (KNKT/CBCT) jaqlar, tisler, tamırlardıń 3D kórinisi.

Cefalometric analysis – bet skeletin bahalaw.

Awız boshlıǵınıń 3D skanerleniwi (intraoral skanerler) – ortodontik emlewdi rejelestiriw ushın.

Elektroodontodiagnostika (EOD) – pulpanıń jaǵdayı.

Nur hám vizualizaciya usılları.

Bas kompyuter tomografiyası – kraniosinostozlar, orbital anomalıylar.

Magnit-rezonanslı tomografiya (MRT) jumsaq toqımalar, miy, kóriw nervleri.

Bas súyeginiń birneshe proekciyada rentgenografiyası.

1.4. TIS-JAQ SISTEMASÍNÍN PATOLOGİYALARÍNDA KÓRIW AGZASÍNDAĞÍ ÓZGERISLER

Jańa tuwılǵan balalarda orbital cellyullittiń eń kóp ushırasatuǵın sebebi joqarǵı jaq (maksilla) isiniwi esaplanadı. Joqarı jaq gematogen osteomielitinen keyin, ádette, orbitanıń tómengi orbital shegarasında kemislikler payda boladı. Qabaqtıń shetki konturınıń anomal jaylasıwı, bunda kirpikler ishke, kózge qarap qalıpleseıdi.

Infekciya perivaskulyar boslıqlar, venoz anastomozlar, súyek kanalları arqalı tarqalıp, orbitanıń jumsaq toqımalarınıń isiniwine sebep bolıwı múmkin. Bakteriyalardıń gematogen tarqalıwı joqarı jaq osteomielitiniń payda bolıwına sebepshi bolıp, orbital qırınıń dúzilisiniń ózgeriwine hám ekilemshi cellulitke alıp keledi.

Klinikalıq jaqtan tómendegilerdi ajratıw kerek:

Joqarı jaq gematogen osteomielitinen orbitanıń ótkir isiniwı;

Dakriocistitten keyin payda bolǵan joqarǵı jaq sozılmalı osteomieliti;

Kóz jas qaltashası cellulitinen kóz astı shetiniń abscessleri.

Orbitanıń óspeler menen zıyanlanıwında birlemshi yaki ekilemshi kelip shıǵıwshı qáwipli óspeler (murın-jutqınshaqtan ósip shıǵatuǵın), qattı hám jumsaq tańlay joqarǵı bóliminiń óspeleri orbitaǵa ótiwi múmkin. Olar isiniw proceslerine uqsas klinikalıq kórinislerdi shaqıradı, óz waqtında diagnoz qoyıw júdá áhmiyetli.

Birlemshi hám ekilemshi (nazofarinksten ósip shıǵıwshı) paranasal sinuslardıń qáwipli óspeleri, qattı hám jumsaq tańlay joqarǵı jaqtıń óspeleri orbitaǵa kirip baratuǵınlıǵın biliw kerek. Bunnan tisqari, oftalmolog birinshi belgilerdi anıqlay aladı: kóriw nervi hám qan tamirlarınıń qısılwı sebepli dimlenip qalıwı, ekzoftalm hám diplopiya, qabaqlardıń isigi, ásirese, azanda anıqlanadı. Bas sinustan shıǵatuǵın óspelerde turaqlı bas awırıwı, aksial ekzoftalm, kóriw ótkirliginiń páseyiwi, kóriw nervi diskide dimleniw anıqlanadı.

Orbita zıyanlanıwınıń sebebin anıqlaw ushın kompleksli usıldan paydalanıladı: anamnez jıynaw, klinikalıq tekseriw, laboratoriya usılları, instrumental usıllar (rentgenografiya, KT, MRT).

Óz waqtında diagnoz qoyıw nátiyjeli emlew usılların tańlaw, asqınıwlar qáwpin azaytıw hám orbitanıń funkcional imkaniyatların saqlap qalıw imkaniyatın beredi.

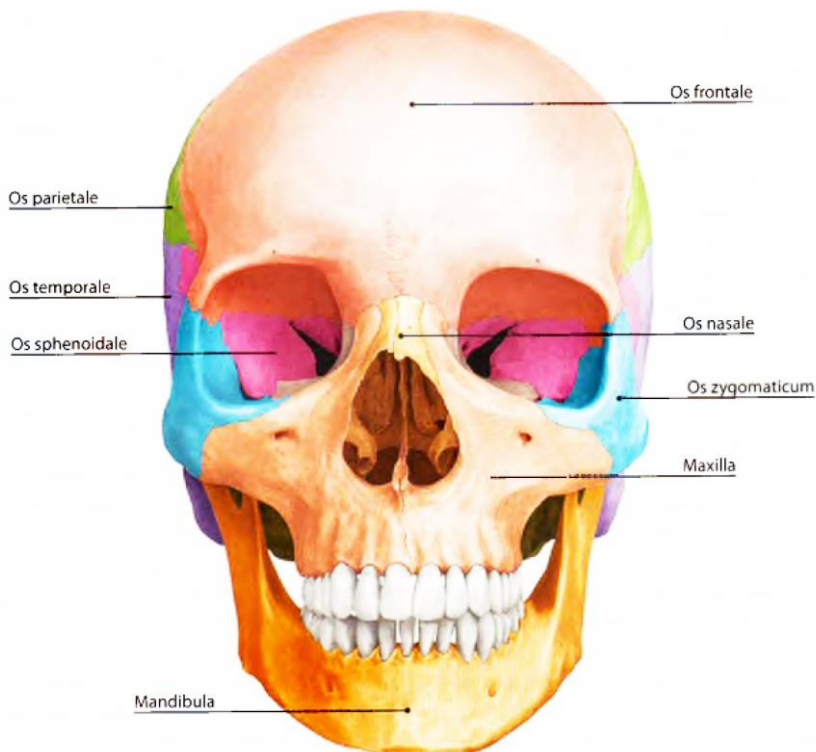
II BÓLIM

2.1. BAS SÚYEGI HÁM BET SÚYEKLERI ANATOMIYASÍ

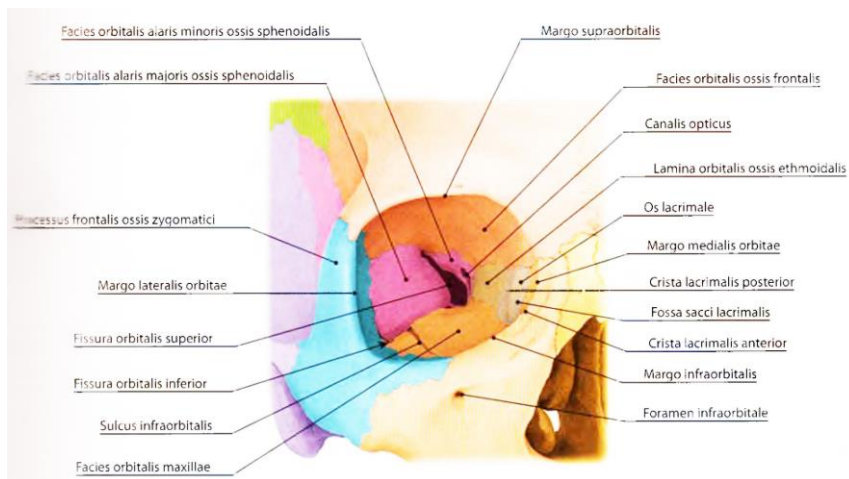
Bas súyegi (cranium) quramalı súyek kompleksi bolıp, adamnıń bas skeletin payda etedi. Ol qorǵaw (miy hám seziw organların qorǵaw), tayanış hám forma payda etiw, dem alıw, shaynaw hám sóylew proceslerinde qatnasadı.

Anatomiyalıq jaqtan bas súyegi eki bólimge bólinedi:

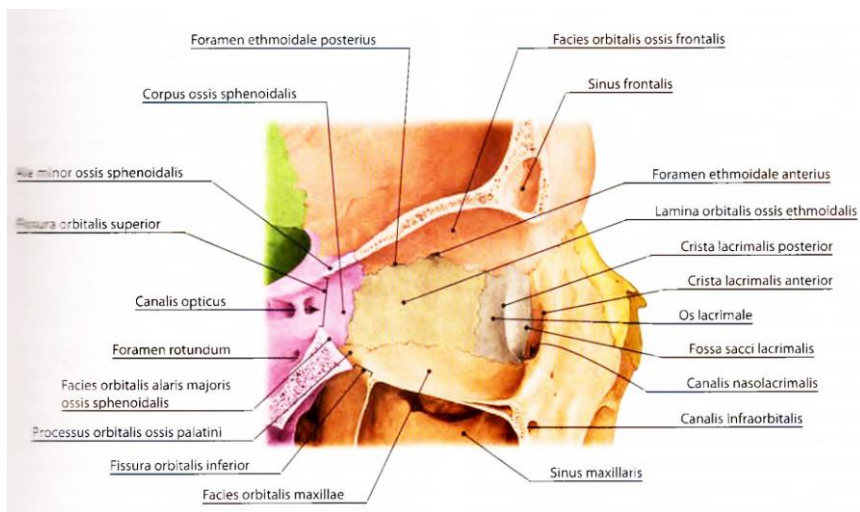
- miy bólimi (neurocranium);
- júz bólimi (2.1.súwret).



2.1.-súwret.



2.2.-súwret.



2.3.-súwret.

KÓZ KESASÍ

Orbita (orbita) yamasa kóz kesası – bas súyeginiń aldınǵı bólegindegi jup oyıq kórinisindegi súyekten qalıplesedi, tórt qırılı piramidaǵa uqsaydı, onıń ushı arqaǵa qaray hám biraz qaptal tárepke baǵdarlanǵan (2.4.-súwret) hám aldırǵa qaraǵan ushı arqaǵa hám ishkerige baǵdarlanǵan kóz nervi kanalı (canalis opticus) ótedi. Kóz kesesiniń 4 diywalı bar: joqarǵı, tómengi, medial hám lateral.

Joqarǵı diywalın (paries superior) mańlay súyeginiń kóz kesesi bólimi hám qanat tárizli súyektiń kishi qanatları payda etedi. Kóz kesesiniń lateral diywaldıń medial diywal menen shegarasında shuqır bolmaǵan kóz jası shuqır jaylasqan. Joqarǵı diywaldıń medial shetinde, mańlay oymasına jaqın jerde fovea trochlearis, onıń qasında spina trochlearis jaylasqan.

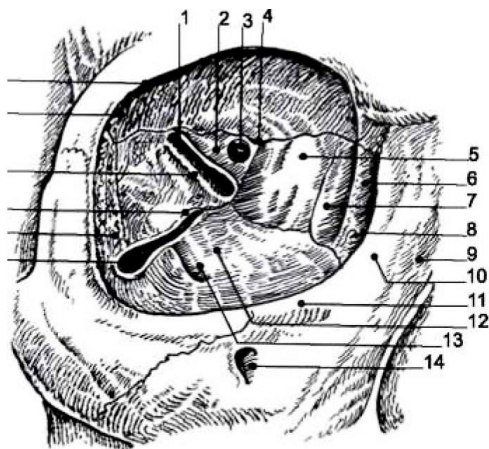
Ishki diywalın (paries medialis) joqarǵı jaqtıń mańlay ósigi, kóz jas súyegi, elek tárizli súyektiń kóz kesesi plastinkası, qanat tárizli súyektiń denesi hám mańlay súyeginiń kóz kesesi bólimi payda etedi. Medial diywaldıń aldınǵı bóliminde kóz jası qaltası shuqırı jaylasqan. Shuqır tómennен canalis nasolacrmalis ge ótip, murın boslıǵınıń tómengi murın jolına ashıladı. Kóz jası qaltasınıń artında hám joqarısında eki tesik kórinedi: óz atındaǵı nervler hám qan tamırlar ótiw ushın foramen ethmoidale anterior hám foramen ethmoidale posterior.

Tómengi diywalı (paries inferior) joqarǵı jaq súyeginiń kóz kesesi júzesi, bet alması súyegi, tańlay súyeginiń ósimtesinen payda boladı. Kóz kesesiniń tómengi diywalında kóz kesesi astı qarıqshası jaylasıp, aldınan óz atındaǵı kanalǵa dawam etip, joqarǵı jaqtıń aldınǵı júzesindegi kóz kesesi tesigine ashıladı.

Sırtqı diywalı (paries lateralis) bet alması súyeginiń kóz kesesi júzesi, bet alması súyeginiń mańlay ósigi, mańlay súyeginiń bet alması ósigi hám tiykarǵı súyektiń úlken qanatınıń kóz kesesi júzesi payda etedi. Kóz kesesiniń túbinde joqarǵı hám tómengi diywal arasında joqarǵı kóz kesesi jarıǵı jaylasıp, kóz kesesin orta bas súyegi shuqırına ashıladı. Lateral hám tómengi diywal arasında tómengi kóz kesesi jarıǵı (fissura orbitalis inferior) jaylasqan. Bul jarıq kóz kesesin qanat-tańlay hám sheke astı shuqırshası menen tutastıradı. Joqarǵı

hám tómengi kóz kesesi jariqlarınan qan tamirlar hám nervler ótedi. Kóz kesesiniń lateral diywalında bet alması kóz kesesi tesigi bolıp, kanalğa dawam etip, súyek túbinde eki kanalğa ajıraladı. Onıń birewi elek tárizli súyektiń lateral júzesindegi foramen zygomaticolateralis ge, ekinshisi sheke júzesindegi foramen zygomaticotemporalisge ashıladı.

Jańa tuwılğan balalarda kóz kesesi onıń júz skeleti jaqsı rawajlanbaǵanı ushın úlken boladı. Kólemi 6 sm³ bolıp, kiriw bólimi oval formada boladı. Medial diywalı jaqsı rawajlanbaǵanı ushın súyekleri bir tegis óspeydi, sonıń kóndeleń hám vertikal ólshemleri teńlesin sheńber formasın aladı. Kóz kesesi boslıǵı konus formasında boladı. Erte balalıq dáwirinde oval formada, birinshi balalıq dáwirinde tórt múyeshli formada, 2 shi balalıq dáwirinde forması úlken adamlardikindey formaǵa iye boladı.

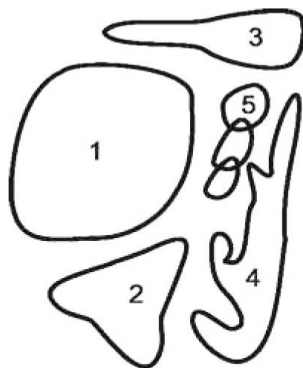


2.4.-súwret. Orbita dúzilisi: 1–joqarǵı kóz jariǵı; 2–tiykarǵı súyektiń kishi qanatı; 3–kóriw nervi kanalı; 4–arqa tor tárizli tesik; 5–tor tárizli súyektiń orbital plastinkası; 6–aldınǵı kóz jas qırı; 7–kóz jas súyegi hám arqa kóz jas qırı; 8–kóz jas qaltasha oyıqshası; 9–múrin súyegi; 10–mańlay ósimtesi; 11–kózdiń tómengi júzesi (joqarǵı; jaq);

12–tómengi jaq; 13–tómengi kóz qarıqshası; 14–kóz astı tesigi; 15–tómengi kóz jariǵı; 16–bet súyegi; 17–domalaq tesik; 18–tiykarǵı súyektiń úlken qanatı; 19–mańlay súyegi; 20–joqarǵı kóz júzesi;

Joqarı ishki múyeshte orbita frontal sinus penen shegaralanadı hám orbitanıń tómengi diywalın joqarǵı jaqtaǵı boslıq (gaymor boslıǵı) tan ajratıp turadı (2.5.-súwret). Bul isiniw hám óspe processleriniń paranasal sinuslardan orbitaǵa tarqalıw múmkinshiligın keltirip shıǵaradı.

Orbitanıń tómengi diywalı kóbinese kontuziya menen zıyanlanadı. Kóz almasına tuwrıdan-tuwrı soqqı orbitadaǵı basımınıń keskin asıwına alıp keledi jáne onıń tómengi diywalı tómen túsiwi hám orbita súyegi qırılarınıń nuqsanına alıp keledi.



2.5.-súwret. Orbita hám paranasal sinuslar: 1 – orbita; 2 – gaymor boslıǵı; 3 – frontal sinus; 4 – murın jolları; 5 – etmoidal sinus.

BAS SÚYEGINİŇ JÚZ BÓLIMI SÚYEKLERI

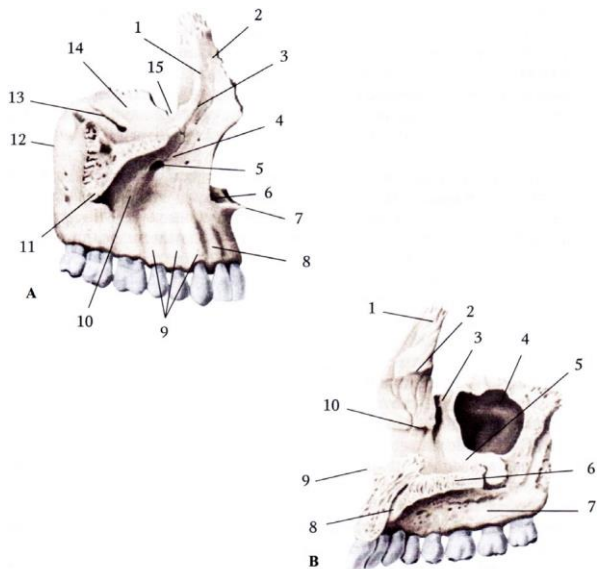
Joqarǵı jaq súyegi (maxilla) jup bolıp, on hám shep súyeklerdiń birlesiwinen joqarǵı jaq payda boladı. Joqarǵı jaq súyeginiń denesi bar bolıp, onıń aldınǵı, kóz oyıǵı, sheke astı hám murın júzesi parqlanadı (2.6.-súwret). Aldınǵı júzesi (*facies anterior*) oyıs bolıp, kóz kesesi júzesiniń kóz kesesi oyıǵı astı qırı (*margo infraorbitalis*) menen ajralǵan hám onda joqarǵı erindi kóteretuǵın bulshıq et baslanadı. Kóz astı qırınıń astında diametri 2–6 mm bolǵan kóz kesesi astı tesigi (*foramen infraorbitale*) jaylasqan, onıń menen kóz oyıǵınan shıǵatuǵın kóz kesesi astı kanalı (*canalis infraorbitalis*) tamamlanadı. Bul tesik arqalı kóz kesesi astı nervi (joqarǵı jaq nerviniń tarmaǵı) shıǵadı.

Kóz astı tesiginiń astında onsha tereń emes qazıq tis shuqırı (*fossa canina*) bolıp, onda awız múyeshin kóteretuǵın bulshıq et baslanadı. Medial tárepten súyektiń kóz astı qırı joqarǵa qayısıp, aldınıǵı kóz jası qırı (*crista lacrimalis anterior*) payda boladı. Joqarǵı jaq súyeginiń aldınıǵı júzesiniń medial qırı murın boslıǵınıń tesigi payda bolıwına qatnasatuǵın tereń murın oyması (*incisura nasalis*) júzege keltiredi. Murın oyıǵı tómende aldınıǵı murın ósigi (*spina nasalis anterior*) menen juwmaqlanadı.

Joqarǵı jaq súyeginiń kóz kesesi júzesi (*facies orbitalis*) kóz almasınıń tómengi diywalın jasawǵa qatnasadı. Sheke astı júzesi (*facies infratemporalis*) aldınıǵı betten júz ósiginiń tiykarı menen bólinedi. Sheke astında joqarǵı jaq súyeginiń tóbesi (*tuber maxillae*) kórinedi, onda mayda alveolyar tesikler (*foramina alveolaria*) menen alveolyar kanallar – (*canales alveolares*) ashıladı. Bul kanallar arqalı joqarǵı jaq tislerine arqa alveolyar nervler hám arteriyalar baradı. Joqarǵı jaq súyegi dómpeshiginen medially ulken tańlay qarıǵı (*sulcus palatinus major*) vertikal baǵıtta ótedi, ol tańlay súyeginiń tik plastinkasındaǵı usınday qarıq penen birgelikte ulken tańlay kanalın (joqarǵı jaq nerviniń tarmaǵı bolǵan ulken tańlay nervi ushin) payda etedi.

Joqarǵı jaq súyegi denesiniń murın júzesi (*facies nasalis*), onnan kózdiń dóńgelek bulshıq etiniń kóz bólimi baslanadı, murın boslıǵınıń qaptal diywalı payda bolıwında qatnasadı. Onda joqarǵı jaq ashıǵı (*hiatus maxillaris*) kórinedi hám usı súyek denesinde jaylasqan joqarǵı jaq (*gaymor*) boslıǵına ótedi. Joqarǵı jaq jarıǵınıń aldınan kóz jası qarıǵı (*sulcus lacrimalis*) tik ótedi, ol aldınan mańlay ósiginiń arqa sheti menen shegaralanǵan. Bul say kóz jas súyeginiń ózi menen atalıwshı (kóz jas) qarıǵı menen birgelikte kóz jas qaltası ushın shuqırsha payda etip, tómenge qaray murın kóz jas kanalına (*canalis nasolacrimalis*) ótedi, bul jerden murın boslıǵına ashılıwshı murın kóz jas kanalı ótedi. Onnan da aldıraқта joqarǵı jaq súyeginiń murın tegisliginde gorizontál túrde bórtik-shıǵanaq qırı (*crista conchalis*) jaylasqan bolıp, oǵan tómengi murın basqıshı birigedi. Mańlay ósimtesi (*processus frontalis*) joqarǵı jaq súyegi denesinen joqarǵıǵa qarap shıǵadı. Onıń medial tárepinde aldın-artqı tárepten elek tárizli

qır (*crista ethmoidalis*) ótedi hám elek tárizli súyektiń lateral sheti oǵan birigedi.



2.6.-súwret. Joqarǵı jaq súyegi; onı: A - qaptaldan (sırttan) kórinisi: 1–aldıńǵı kóz jas qırı; 2–mańlay ósimtesi; 3 – kóz kesesi astı sheti; 4 – aldıńǵı júzesi; 5 – kóz kesesi astı tesigi; 6 – murın oyǵı; 7 – aldıńǵı murın ótkirliǵı; 8 – alveolyar ósimte; 9 – alveolyar dúmpeshikler; 10 – joqarǵı jaq súyeginiń denesi; 11–bet alması ósimtesi; 12 – joqarǵı jaq súyeginiń búrtigi; 13 – kóz kesesi astı sayası; 14 – kóz alması júzesi; 15 – kóz jası kesigi. B - medial tárepten kórinisi: 1 – mańlay bórtigi; 2 – torlı qır; 3–kóz jası qarıǵı; 4 – joqarǵı jaq boslıǵı; 5 – murın júzesi; 6 – tańlay ósimtesi; 7 – alveolyar ósimte; 8 – kesiwshi kanal; 9 – aldıńǵı murın ótkirliǵı; 10 – qabırshaqlı qır.

Joqarǵı jaq súyeginiń mańlay ósimtesi (*processus frontalis*) joqarǵı jaq súyegi denesinen joqarıǵa qarap shıǵadı. Onıń medial tárepinde aldı-artı tárepinen elek tárizli qır (*crista ethmoidalis*) ótedi hám elek tárizli súyektiń lateral sheti oǵan birigedi.

Joqarǵı jaq súyeginiń alveolyar ósimtesi (*processus alveolaris*) súyek denesinen tómenge qaray shıǵıp, alveolyar doǵanı (*arcus alveolaris*) payda etedi.

Alveolyar dugada segiz tereń oyıq – tis tamırları ushın alveolaları (*alveolae dentales*) bar bolıp, olar bir-birinen juqa súyek alveolalar aralıq tosiqlar (*septa interalveolaria*) menen ajratılğan. Joqarǵı jaqtıń kesiwshi hám qazıq tisleri alveolalarında erin hám til diywalları, azıw tisler alveolalarında bolsa til hám sheke diywalları ajratıladı. Alveolyar ósikniń vestibulyar betinde alveolalarda jaylasqan tis tamırlarına sáykes keletuǵın dónes alveolyar kóterilmeler (*juga alveolaria*) bar. Alveolyar kóterilmelerdi qızıl iyekler arqalı seziwge boladı, olar ortadaǵı kesiwshi hám qazıq tislerde ayrıqsha kórinedi; erlerdiń alveolyar kóterilmeleri hayallardikinen releflirek boladı. Tis alveolalarınń úlkenligi hám forması tis tamırlarınıń pishinine sáykes keledi. Kesiwshi tislerdiń alveolaları konusqa uqsas, dóńgelek kóriniste boladı. Qazıq tis hám kishi azıw tislerdiń alveolaları sopaq formada bolıp, aldınan artqa qaray qısılğan. Úlken azıw tislerge tiyisli úsh arqadaǵı alveolalarda úlken azıw tislerdiń tamırların bóletuǵın tamırlar aralıq tosiqlar (*septa interradicularia*) kórinedi.

Alveolyar ósimteden murın bulshıq eti hám murın diywalın túsiriwshi bulshıq et baslanadı. Alveolyar ósimte iymekliginiń eń joqarǵı dárejesi 1–úlken azıw tisiniń dárejesine tuwra keledi. Alveolyar ósimte jaqlar aralıq tigis járdeminde qarsı táreptegi sonday ósimte menen biriktiriledi. Artta alveolyar ósimte anıq shegarasız joqarǵı jaq súyeginiń dúmpeshigine, medial jaqtan onıń tańlay ósimtesine ótedi. Alveolyar ósimteniń awız quwısınıń aldı bólimine qaraǵan sırtqı tárepi vestibulyar júzesi (*facies vestibularis*), al tańlayǵa qaraǵan tárepi tańlay júzesi (*facies palatinus*) dep ataladı. Tis alveolalarınń túbinde nerv hám tamırlar ushın bir yamasa birneshe tesik bar bolıp, olar arqalı alveolyar kanalshalar ashıladı.

Joqarǵı jaq súyeginiń denesinen medial táreptegi **tańlay ósimtesi** (**processus palatinus**) – qattı tańlaydıń qalıplesiwine qatnasatuǵın qalıńlasqan plastinka. Tańlay ósimtesiniń joqarǵı beti tegis hám biraz oyıs. Tómengi beti gedir-budur bolıp, arqa shetinde 2–3 tańlay qarıǵı (*sulci palatini*) bar, olar tańlay ósikleri (*spinae palatinae*) menen

bólinedi. Tañlay qarıqlarına tañlay tamırları, nervleri hám tañlay bezleri shuqırları jaqın jaylasqan.

Ósimteniń aldınǵı bóliminde orta sızıq boyınsha joqarǵıdan tómengen qaray kesiwshi kanal (*canalis incisivus*) ótedi, ol arqalı murın-tañlay nervi (*qanat-tañlay túyininen*) hám arteriya (tañlay arteriyasınıń murın arqa tosıq tarmaǵı) ótedi. Eki joqarǵı jaq súyeginiń tañlay ósimepleri medial sheti orta tañlay tigisi (*sutura palatina mediana*) menen birikken. Orta tañlay tigisi sızıǵı boyınsha tañlay ósimepleri joqarǵıǵa qaray baǵdarlangan ótkir shıǵındı – murın qırın (*crista nasalis*) payda etedi, oǵan pazna súyegi tómengi sheti hám murın tosıǵınıń shemirshek bólimi birikken. Tañlay ósimtesiniń arqa sheti tañlay súyegi gorizonttal plastinkasınıń aldınǵı sheti menen birigip, kóldeneń tañlay tiginin (*sutura palatina transversa*) payda etedi.

Joqarǵı jaq súyegi denesiniń joqarǵı lateral bóliminen bet alması ósimtesi (*processus zygomaticus*) shıǵadı.

Adamda joqarǵı jaq súyegi individual dúziliske iye bolıwı múmkin. Joqarǵı jaqtıń eki shetki forması ajratıladı: tar hám joqarǵı júzli adamlarǵa tán, keń hám pás júzli adamlarda ushırasadı.

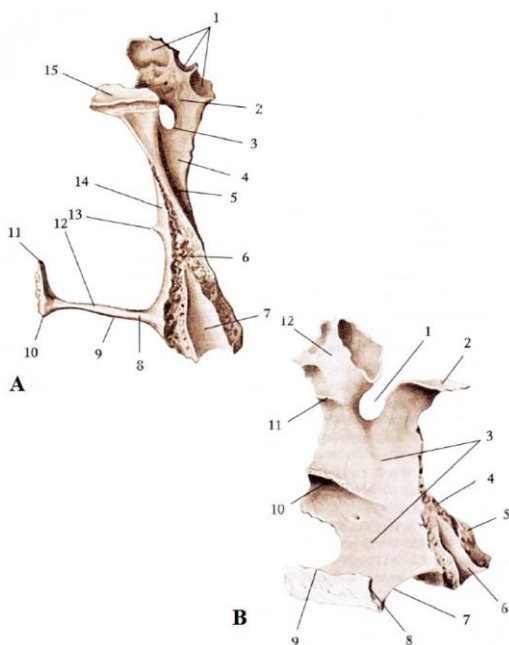
Ayırım waqıtlarında tañlay ósimtesi aymaǵında taq kesiwshi súyek boladı. Keskir kanaldıń baǵdarı hám forması hár qıylı boladı. Oń hám shep joqarǵı jaq boslıqları ádette forması boyınsha asimmetriyalı, kólemi hám ólshemleri birdey emes. Bazı waqıtlarda boslıq bir yamasa eki tárepinde de bolmaydı. Kóz aldi tesigi 1-kishi ashıq tis dárejesinde jaylasıwı yaqı 1-úlken ashıq tis tárepke jılǵıwı múmkin, forması kóbinese yarım oval, kemnen-kem oval, sańlaq kórinisinde, geyde eki tárizli bolıp, súyek qırı menen jabılǵan. Joqarǵı jaq súyegi rawajlanıwınıń eń awır kemisligi «qasqır awız» – qattı tañlaydıń jarılıwı bolıp, joqarǵı jaq súyekleri tañlay ósimteleriniń óz ara birikpew nátiyjesi esaplanadı.

Tañlay súyegi (*os palatinum*) jup bolıp, qattı tañlay, kóz kesesi, qanat-tañlay shuqırın payda etiwge qatnasadı. Tañlay súyeginiń gorizonttal hám tik (vertikal) plastinkaları bar, olar bir-biri menen tuwrı múyesh astında qosıladı (61-súwret). Tañlay súyeginiń gorizonttal

plastinkasında tegis murın júzesi (*facies nasalis*) hám tómenge qarağan gedir-budır tańlay júzesi (*facies palatina*) bar. Gorizontál plastinka (*lamina horizontalis*) qarsı táreptiń tańlay súyeginiń usınday plastinkası menen orta sıızıq boyınsha qosılıp, birgelikte joqarıǵa qaray baǵdarlanǵan ótkir tuwındı – murın qırın payda etedi. Gorizontál plastinkanıń artqı sheti erkin, al aldınǵı sheti joqarǵı jaq súyeginiń tańlay ósiginiń artqı sheti menen tutasadı. Gorizontál plastinkanıń artqı ortalıq ushında kishi shıǵınqı – artqı murın qırı (*spina nasalis posterior*) bar.(2.7.-suwret)

Perpendikulyar plastinka (*lamina perpendicularis*) murın hám joqarǵı jaq betlerine (*facies nasalis et maxillaris*) iye. Bul plastinka pana tárizli súyektiń qanat tárizli ósiginiń medial plastinkasınıń aldınǵı shegarasına hám joqarǵı jaq súyegi denesiniń murın betiniń artqı bólimine jaqın jaylasqan. Perpendikulyar plastinkanıń joqarǵı jaq betinde úlken tańlay qarıǵı (*sulcus palatinus major*), al onıń medial tárepinde eki gorizontál qır bar. Joqarǵı elek tárizli qır (*crista ethmoidalis*) orta murın rakovinasınıń artqı bólimin bekitiw ushın, al tómengi rakovina qırı (*crista conchalis*) bolsa tómengi murın rakovinasınıń artqı bólimin bekitiw ushın arnalǵan.

Tańlay súyeginiń kóz kesesi, pana tárizli hám piramida ósimteleri bar. **Kóz kesesi ósimtesi (*processus orbitalis*)** aldırǵa hám lateral tárepke baǵdarlanıp, kóz almasınıń tómengi diywalın payda etiwde qatnasadı. Pana tárizli ósimte (*processus sphenoidalis*) arqaǵa, medial tárepke shıǵıp, pana tárizli súyek denesiniń tómengi júzesi menen birigedi. Kóz alması hám sına tárizli ósimteler pana tárizli súyek denesi menen birgelikte, pana tárizli-tańlay tesigin payda etiwde qatnasatuǵın pana tárizli-tańlay oywasın (*incisura sphenopalatina*) sheklep turadı. Bul tesik arqalı qanat-tańlay shuqırınan murın boslıǵına qan tamırları hám nervler ótedi.



2.7-súwret. Taňlay súyegi: A – arqadan kórinisi: 1 – artqı elek tárizli ketekshe shuqırshası; 2 – kóz kesesi ósimtesi; 3 – pana tárizli -taňlay kesigi; 4 – qanat-taňlay shuqırı júzesi; 5 – úlken taňlay qarıǵı; 6 – taňlay súyeginiń tik plastinkası; 7 – qanat tárizli shuqırdıń bir bólimi; 8 – taňlay súyeginiń kóldeneń plastinkası; 9 – kóldeneń plastinkanıń taňlay júzesi; 10 – taňlay qırı; 11 – murın qırı; 12 – kóldeneń plastinkanıń murın beti; 13 – qabırshaqlı qır; 14 – tik plastinkanıń murın beti; 15 – pana tárizli ósimte. B – ishki tárepten kórinisi: 1 – pana tárizli-taňlay kesigi; 2 – pana tárizli ósimte; 3 – murın júzesi; 4 – perpendikulyar plastinka; 5 – piramida tárizli ósimte; 6 – úlken taňlay qarıǵı; 7 – kóldeneń plastinka; 8 – artqı murın ótkirliǵı; 9 – murın qırı; 10 – qabırshaqlı qır; 11 – elek tárizli qır; 12 – kóz ósimtesi.

Piramida tárizli ósimte (processus pyramidalis) tómenge, sırtqa hám artqa qaray baǵdarlanǵan. Bul ósimteden kishi taňlay kanalları (canales palatinae minores) ótedi, olar piramida tárizli ósimteniń taňlay betindeǵı usı atama menen atalıwshı tesikler (kishi taňlay tesikleri, foramina palatina minora) arqalı ashıladı. Bul kanallar arqalı kishi taňlay nervleri ótedi.

Tómengi murin shıǵanaǵı (concha nasalis inferior) jup, juqa iymek plastinka bolıp, denesi hám úsh ósimtesi bar (2.8.-súwret). Joqarǵı sheti sırtqı tárepten joqarǵı jaq súyeginiń rakovina qırı hám tańlay súyeginiń tik plastinkası menen tutasadı. Bul súyektiń barlıq ósimteleri onıń joqarǵı shetinen shıǵadı. Kóz jası ósimtesi (processus lacrimalis) joqarıǵa qaray baǵdarlanıp, kóz jası súyeginiń tómengi sheti menen birigedi, al joqarǵı jaq ósimtesi (processus maxillaris) tómengge, joqarǵı jaq quwıwınıń ishki diywalına qaray baǵdarlangan. Baqanshaqtıń artqı shetinde joqarıǵa qaray ketiwshi torlı ósimte (processus ethmoidalis) jaylasqan bolıp, torlı súyektiń ilgek tárizli ósimtesi menen birigedi. Tómengi murin shıǵanaǵı astındaǵı keńislik tómengi murin jolı (meatus nasi inferior) dep ataladı.

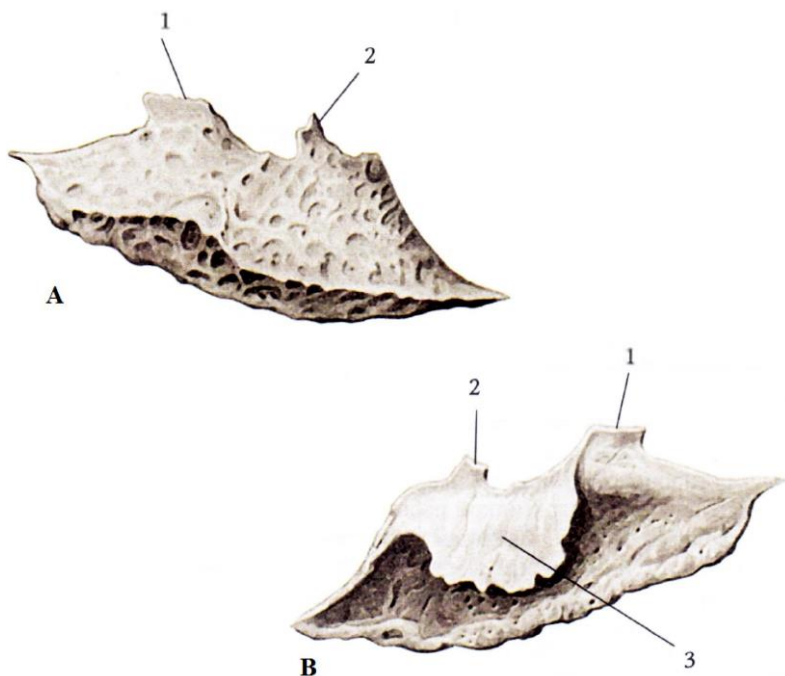
Adamda tómengi murin shıǵanaǵı, ásirese onıń ósimteleri forma hám ólshemleri boyınsha hár túrli boladı.

Tamaq súyegi (vomer) – murin tosıǵın payda etiwde qatnasatuǵın romb tárizli taq súyek plastinka (2.9.-súwret). Tamaq súyeginiń tómengi shegarası joqarǵı jaq súyeginiń murin qırı menen tutasqan, onıń artqı shegarası (tamaq súyeginiń xoanalıq qırı, crista choanalis vomeris) xoanalardı (murin boslıǵınıń artqı tesiklerin) bir-birinen ajratıp turadı. Tamaq súyeginiń shegarası joqarǵıda torlı súyektiń tik plastinkası menen, tómende murınıń shemirshek tosıǵı menen birlesedi. Tamaq súyeginiń joqarǵı shegarasında sırtqa qaray iyilgen eki ósikshesi – tamaq súyeginiń qanatları (alae vomeris) bar bolıp, olar pana tárizli súyek denesiniń tómengi betine tiyip turadı.

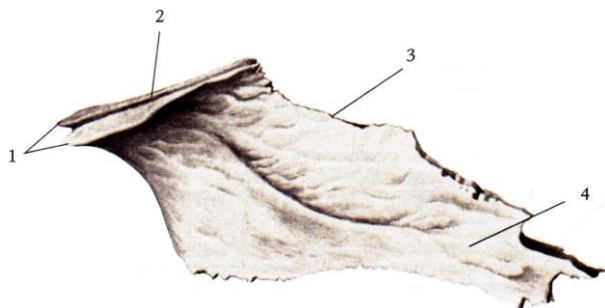
Adamda tamaq súyegi kóbinese oń yamasa sol tárepke jılǵıwı, bul murin boslıǵınıń simmetriyasız bolıwına alıp keledi.

Kóz jası súyegi (os lacrimale) jup emes, juqa tórt múyeshli uzınsha plastinka bolıp, kóz kesesiniń medial diywalınıń aldınǵı bólimin payda etedi (2.10.-súwret). Kóz jası súyegi aldınan hám tómennen joqarǵı jaq súyeginiń mańlay ósige menen, arttan qaltasha súyeginiń kóz kesesi plastinkası menen birikken. Joqarıda kóz jası súyegi mańlay súyegi kóz kesesi bóliminiń medial sheti menen, tómennen joqarǵı jaq súyeginiń kóz alması beti menen, aldınan joqarǵı jaq súyeginiń mańlay ósige menen shegaralangán. Kózdiń dóńgelek bulshıq etiniń kóz jası bólimi baslanatugin kóz jası súyegi torlı súyektiń aldınǵı

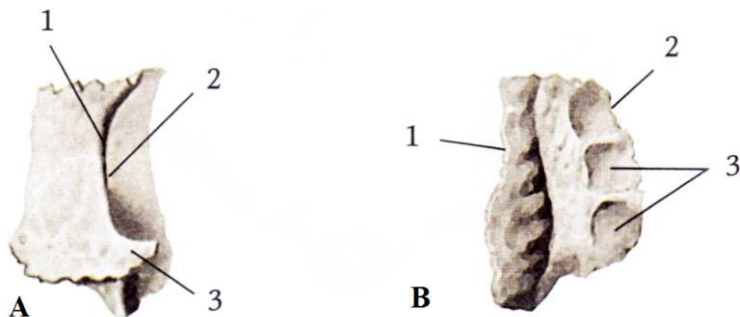
kameraların jaba oturup, óziniń lateral betinde artqı kóz jası qırı (crista lacrimalis posterior) bar, ol kóz jası ilmegi (hamulus lacrimalis) menen tamamlanadı. Kóz jası ilmegi joqarǵı jaq súyeginiń mańlay ósigindegi kóz jası jayına qaray baǵıtlangan. Kóz jası qırınıń aldında kóz jası qarıǵı (sulcus lacrimalis) jaylasqan. Kóz jası qarıǵı joqarǵı jaq súyeginiń usınday qarıǵı menen birge kóz jası qaltası shuqırın (fossa glandulae lacrimalis) payda etedi, oǵan kóz kesesiniń tómengi medial múyeshinde jaylasqan kóz jası qaltası tiyisip turadı. Kóz jası qaltasınıń shuqırı tómennen murın-kóz jası kanalına ótedi, bul jerden murın boslıǵında tamamlanatuǵın murın-kóz jası aǵını ótedi. Kóz jası súyeginiń ólshemi hám forması turaqsız boladı.



2.8.-súwret. Tómengi murın shıǵanaǵı: A – medial tárepten kórinisi (murın boslıǵınan): 1 – kóz jası ósimtesi; 2 – torlı ósimte. B – qaptal tárepten kórinisi: 1 – kóz jası ósimtesi; 3 – joqarǵı jaq ósimtesi.



2.9-súwret. Tamaq süyegi (qaptaldan kórinisi): 1 – tamaq süyegi qanatı; 2 – tamaq süyeginiń qarıqshası; 3 – tamaq süyeginiń xoana qırı; 4 – tamaq süyeginiń pana tárizli bólimi.



2.10.-súwret. Kóz jası süyegi; óń: A – sırtınan kórinisi: 1 – artqı kóz jası qırı; 2–kóz jası qarığı; 3–kóz jası ilmegi. B – medial tárepten kórinisi (murın boslıǵınan): 1 – aldınǵı sheti; 2 – artqı sheti; 3–torlı shuqırshalar.

Bet alması süyegi (os zygomaticum) jup, mańlay, sheke hám joqarǵı jaq süyeklerin birlestirip, bas süyeginiń bet bólimin bekkemleydi. Bet süyeginiń qaptal, sheke hám kóz alması bólimleri bar. Onıń qaptal júzesi (facies lateralis) dúńki, aldına hám qaptalǵa qarap turıp, júz-jaq tesigi (foramen zygomaticofaciale) bolıp, onnan júz-jaq nervi ótedi. Sheke júzesi (facies temporalis) oyıs, sheke astı shuqırınıń aldınǵı diywalın payda etedi, onda júz-jaq nervi jaylasqan (joqarǵı jaq nervi) kishi júz-jaq tesigi (foramen zygomaticotemporale)

bar. Kóz alması júzesinde (facies orbitalis) bet-kóz alması tesigi (foramen zygomaticoorbitale) bolıp, ol bet nervi ushin mólsherlengen. Bet súyeginiń artqa qaray baǵdarlanǵan sheke ósimtesi (processus temporalis) sheke súyeginiń sheke ósimtesi menen birgelikte bet súyegi dugasın payda etedi. Mańlay ósimtesi (processusfrontalis) joqarıǵa qaray barıp, mańlay súyeginiń jaqın ósimtesi hám sına tárizli súyektiń úlken qanatı menen birigedi. Mańlay ósimtesi arqa shetiniń orta bóliminde shetki dúńki (tuberculum marginale) bar. Mańlay ósiginin aldınǵı (kóz kesesi) júzesinde kóz kesesi tóbeshesi (tuberculum orbitalis) jaylasqan.

Bettiń keńligi bet súyekleriniń jaylasıwına baylanıslı. Olardıń kóbirek frontal jaylasıwında júzesi keń, kóbirek sagittal jaylasıwında ol tar boladı.

Bet súyegi dúzilisi boyınsha hár qıylı bolıwı múmkin. Bet súyegin tesip ótiwshi kanallar sanı hám ótiwi hár túrli bolıwı baqlanadı. Onıń betlerindegi tesikler hár qıylı formada hám ólshemde boladı. Bet súyeginiń lateral hám kóz kesesi bólimleri kóbirek individual ózgerislerge ushıraydı. Kóz kesesi júzesi kóz kesesi medial múyeshi dárejesine shekem, geyde tek kóz kesesi astı shetiniń yarımına shekem bolıwı múmkin. Bet súyegi 2–3 bólimge bóliniwi múmkin, olar tisli tigisler menen biriktiriledi.

Tómengi jaq (mandibula) taq taǵa tárizli, bas súyeginiń háreketshen jalǵız súyegi. Tómengi jaqta dene hám eki shaqı bar (2.11.-súwret). Tómengi jaq denesi (corpus mandibulae) aldığa qayrılǵan, onıń tómengi sheti tómengi jaq tiykarı (basis mandibulae) bolıp, juwanlasqan hám dóńgelengen, onnan awız múyeshi hám tómengi erindi túsiriwshi bulshıq etler baslanadı. Bul súyek denesiniń kóldenen kesimindegi forması hár túrli orınlarda birdey emes. Aldıńǵı tisler aymaǵında derlik úsh múyeshli bolıp, ultanı tómenge qarap turadı; artqı bóliminde, jaq tarmaǵına jaqın jerde, joqarǵı bóliminde súyek denesi juwanlasqan boladı.

Tómengi jaq denesiniń joqarǵı sheti alveolyar bólim (pars alveolaris), alveolyar duga (arcus alveolaris) nı payda etip, onda hár tárepten segizden tis alveolaları (alveolae dentales) kórinedi, olar bir-birinen juqa alveolalar aralıq tosıqlar (septa interalveolaria)

This anatomical diagram illustrates the human mandible from a lateral perspective. The bone is shown in a light tan color with detailed shading to indicate its three-dimensional structure. Numbered labels identify the following parts: 1. Condylar head, 2. Coronoid process, 3. Ramus, 4. Angle, 5. Foramen, 6. Alveolar process, 7. Alveolar crest, 8. Alveolar foramen, 9. Body, 10. Mental foramen, 11. Mental protuberance, 12. Symphysis, 13. Foramen, 14. Body, 15. Foramen, 16. Condylar head, 17. Coronoid process, 18. Ramus.

28

Qazıq tis hám premolyar alveolalarınń forması dóńgelek, olardıń til diywalı erin diywalına qaraǵanda qalıń boladı. Eń tereńleri 2-kishi azıw tislerdiń alveolaları bolıp esaplanadı. Ashıq tisler alveolalarınń tereńliginde túbirler aralıq tosıqlar (septa interradicularia) bar. Molarlar alveolalarınń diywalı jaqta qıysıq hám jaq-til astı sızıqlarınıń bolıwı sebepli qalıńlasqan bolıp, bul sızıqlar bul tislerdi bekkemleydi hám kóldeneń shaynatıw háreketlerinde olardıń jaq-til tárepten bosasıwına tosqınlıq etedi.

Orta sızıqtıń boyında tómengi jaq denesiniń aldınǵı bóliminde iyek astı búrtigi (protuberantia mentalis) bolıp, onnan sırtta iyek astı dúmpekshesi (tuberculum mentale) jaylasqan. Iyek dúmpekshesinen joqarǵı hám lateral tárepte oń hám shep táreptegi 2-kishi azıw tisler dárejesinde iyek nervi ótetuǵın iyek astı tesigi (foramen mentale) jaylasqan (tómengi alveolyar nervten). Iyek tesiginiń arqa tárepinde qıysıq sızıq (linea obliqua) jaq bulshıq etiniń baslanıw ornınan biri. Úshmúyesh formadaǵı 3-joqarǵı azıw tis artındaǵı bólim retromolyar shuqırı (fossa retromolyaris) dep ataladı.

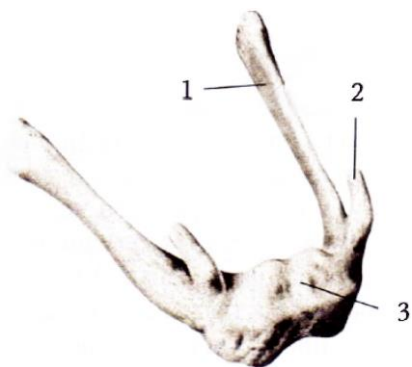
Tómengi jaqtıń ishki júzesinde eki úlken bolmaǵan bórtik – joqarǵı hám tómengi iyek astı ótkirlikleri (spinae mentales superior et inferior) bolıp, olarda iyek-til hám iyek-til astı bulshıq etleri baslanadı. Iyek súyekleriniń qaptal tárepinde eki qarınlı bulshıq et aldınǵı qarınshasınıń baslanıw ornı – eki qarınlı shuqırsha (fossa digastrica) jaylasqan. Iyek ótkirliginen joqarǵıda hár eki tárepte jayıq shuqırı sıpatında til astı shuqırı (fovea sublingualis) jaylasqan bolıp, oǵan til astı silekey bezi jabısadı. Tómengi jaq denesiniń ishki júzesinde qıya joqarǵıǵa qarap ótken jaq-til astı sızıǵı (linea mylohyoidea) dan jaq-til astı hám iyek-til astı bulshıq etleri, jutqınshaqtıń joqarǵı qısqışı baslanadı. Jaq-til astı sızıǵı astında 2-úlken azıw tis dárejesinde usı atamadaǵı silekey bezi ushın tómengi jaq astı shuqırı (fovea submandibularis) jaylasqan. Jaq-til astı sızıǵına parallel hám onnan tómende usı atamadaǵı sızıq jaylasqan bolıp, onda qan tamırlar hám nervler jaylasqan. Bul jılǵa jaq-til astı sızıǵınıń arqa bólimi astınan baslanıp, shaqalardıń ishki júzesinde, tómengi jaq tesigi átirapında tamamlanadı.

Tómengi jaq tarmaǵı (ramus mandibulae) – jup, tómengi jaq denesinen joqarǵı hám arqa tárepke qaray tarqaladı. Denesiniń tarmaq penen birlesken jerinde tómengi jaq múyeshi (angulus mandibulae) bar. Tómengi jaq múyeshiniń sırtqı betinde shaynaytuǵın bórtpe (tuberositas masseterica) jaylasqan. Shaynaw bulshıq etiniń birigiw ornı tómengi jaq múyeshiniń ishki júzesinde qanat tárizli bórtpe (tuberositas pterygoidea) – medial qanat tárizli bulshıq et birigiw ornı kórinedi. Tómengi jaq shaqapshasınıń ishki júzesinde tómengi jaq tesigi foramen mandibulare jaylasqan bolıp, ol aldınnan hám ishki tárepten bórtik - tilshe (lingula mandibulae) menen shegaralanǵan. Bul tesik iyek tesigi menen tamamlanatuǵın tómengi jaq kanalına (canalis mandibulae) ótedi. Kanalda tómengi alveolyar nerv hám tamirlar ótedi. Kanaldan tis alveolaları túbinde ashılatsuǵın mayda kanalshalar shıǵadı, olar qan tamirlar hám nervlerdiń tislerge ótiwi ushın xızmet etedi.

Tómengi jaq tilshesinen joqarǵı hám aldında tómengi jaq úlğisi (torus tubarius) jaylasqan.

Joqarıda tómengi jaq shaqalı tóbe hám boslıq ósimtelerge bólingen, olar arasında tómengi jaq kesigi (incisura mandibulae) bar. Aldıńǵı taj ósimtesi (processus coronoideus) joqarǵıda ushlı bolıp, oǵan sheke bulshıq eti birigedi. Tómengi jaq buwının payda etiwde qatnasatuǵın tómengi jaq bası (caput mandibulae) menen tamamlanatuǵın tómengi jaq moyńı (collum mandibulae) na arqa buwın ósimtesi (processus condylaris) ótedi.

Tómengi jaq individual dúzilis ózgesheliklerine iye bolıwı múmkin. Tómengi jaqtıń eki shetki forması parıqlanadı: minimal hám maksimal tarmaqları jayılǵan. Tarmaqlardıń ajralıw dárejesi bet joqarǵı yarımınıń formasına baylanıslı. Bettiń joqarǵı bólimi keń bolǵanda, joqarǵı bólimi tar bolǵan adamlarǵa qaraǵanda, tómengi jaqtıń tarmaqları az jayılǵan boladı. Tómengi jaq kanalı súyektiń sırtqı yamasa ishki tárepine qaray jılǵıwı múmkin. Iyek tesiginiń diametri jeke halda 1,5 mm den 5,5 mm ge shekem ózgerip turadı, tesiktiń forması oval, dóńgelek, geyde tesik qos boladı. Jaq-til astı sıızǵı az kórinetuǵın yamasa anıq súyek qırı kórinisinde bolıwı múmkin.



2.12.-súwret. Til astı súyegi (joqarıdan hám qaptaldan kórinisi): 1–úlken shaqı; 2–kishi shaqı; 3 – súyek denesi.

Til astı súyegi (os hyoideum) moyınnıń aldınǵı bóliminde jaylasıp, taǵa tárizli formada boladı (2.12.-súwret). Bul súyek bulshıq etler hám bayamlar arqalı bas súyegine ildirilgen bolıp, jutqınshaq penen tutasqan. Til astı súyeginiń denesi hám jup ósimtesi – kishi hám úlken shaqları bar. Til astı súyegi denesinen (corpus ossis hyoidei) joqarǵı hám qaptal tárepke qarap qısqa hám ótkir ushlı kishi múyizler (cornua minora), arqa tárepke bolsa sozılǵan hám ushları juwanlasqan úlken múyizler (cornua majora) shıǵadı. Til astı súyegi hám onıń ósimteleriniń ólshemleri, forması, uzınlıǵı adamda turaqlı emes.

2.2. KÓRIW ORGANÍNÍN ANATOMIYASÍ HÁM FIZIOLOGIYASÍ, ONÍ TEKSERIW USÍLLARÍ

Sabaqtıń maqseti

Aldın alınǵan hám sabaqta alınǵan teoriyalıq bilimler tiykarında kóriw aǵzasınıń tiykarǵı funkciyaların tekseriw hám bahalawdı úyreniw, oftalmologiya metodikasın iyelew, nawqastı tekseriw.

Sabaqtıń wazıypaları

1. Kóriw organınıń dúzilis principin hám anatomiyalıq dúzilisin eske túsiriw.

2. Kóz anatomiyası hám fiziologiyasınıń klinik ámeliyattaǵı áhmiyetin biliw.

3. Nawqastı tekseriw usıllarınıń áhmiyeti, mánisin túsiniw.
4. Tekseriw usıllarınıń maǵlıwmat alıw ózgeshelikleri jetiskenlikleri hám kemshiliklerin biliw.
5. Kóriw ótkirligin tekseriw kestelerin dúziw principin aytip berin. Snellen formulasınıń mánisin túsiniw.
6. Ámeliy kónlikpelerdi iyelew:
 - Oftalmologiyalıq profildegı nawqastan shaǵımlardı anıqlaw hám anamnezin jıynaw;
 - Golovin, Sivcev hám Landolt kesteleri boyınsha kóriw ótkirligin anıqlaw (kóriw ótkirligin anıqlawdıń subyektiv usılı),
 - Snellen formulası boyınsha kóriw ótkirligin esaplaw;
 - Jaqtılıq seziwdi qadaǵalaw usılı menen tekseriw;
 - Ferster perimetrinde hám qadaǵalaw usılında kóriw maydanın tekseriw;
 - Qabaqlar, kóz jas aǵzaları hám kózdiń aldınǵı bólegin sırtqı kózden ótkeriw;
 - Qaptal (fokal hám bifokal) jaqtılandırıw usılı;
 - Ótip baratırǵan jaqtılıqta kózden ótkeriw usılı (kózden ótkeriw usılı).

Sabaq teması boyınsha student tómendegilerdi biliwi kerek:

- kóriw aǵzasınıń anatomiyalıq dúzilisi hám onıń klinik ámeliyat ushın áhmiyeti.
- orbitanıń dúzilisi, onıń quwıslıqlar hám bas súyegi boslıǵı menen baylanısları;
- kóriw aǵzasınıń tiykargı funkciyaları (kóriw ótkirligi, reń sezgisi, periferik kóriw, jaqtılıq sezgisi), normadaǵı hám patologiyadaǵı áhmiyeti;
- kóriw analizatori funkciyaların tekseriwdiń ámeldegi usılları (nawqastı oftalmologiyalıq tekseriw);

Tómendegilerdi biledi: Golovin-Sivcev hám Landolt kesteleri boyınsha kóriw ótkirligin anıqlawdı (kesilgen optotipler járdeminde) ámeliyatta qollay alıw; kóriw ótkirligin Snellen formulası boyınsha esaplay alıw; kóriw maydanın Ferster perimetrinde qadaǵalaw usılı menen tekseriw; jaqtılıq seziwdi qadaǵalaw usılı menen, reń seziwdi

kesteler boynsha tekseriw; tekseriw nátiyjeleri hám olardıń klinik áhmiyetliligin bahalaw; qabaqlar, kóz jas aǵzaları hám kózdiń aldınıǵı bólegin sırtqı kózden ótkeriw, qaptal jaqtan jaqtılıq beriw hám ótip baratırǵan jaqtılıqta kózden ótkeriw, keri kórinistegi oftalmoskópiya hám biomikroskópiyanı ámelde qollaw.

Kóriw organı distant analizatorlar qatarına kiredi. Bul organ tórt bólimnen turadı:

- 1) receptor yamasa periferiyalıq bólim (kóz alması járdemshi hám qorǵawshı bólekleri menen birge);
- 2) ótkiziwshi jollar (kóriw nervi, xiazma, kóriw traktı);
- 3) qabaq astı orayları (sırtqı dizetárizli dene, Graciale, nurtárizli tutamlar);
- 4) kóriwdiń joqarǵı orayı ol – bas miy yarım sharlarınıń eńse bóleginde).

Kóz alması – (bulbus oculi yamasa ophthalmus) jup dúzilme hám shar tárizli boladı (sagittal oq boynsha ólshemi: jańa tuwılǵan balalarda – 16,2 mm, bir jasta – 19 mm, ereseklerde – 24 mm). Awırılıǵı 7–8 gr, jańa tuwılǵan balalarda 3 gr.

Kóz alması úsh qabattan turadı: 1) sırtqı fibroz qabat (sklera); 2) ortańǵı tamırlı perde; 3) Ishki torlı qabat yamasa tor perde.

Sırtqı fibroz qabat (tunica fibrosa) muyız perde hám skleradan ibarat. Qalınlıǵı – ortasha 0,3 – 1,0 mm. Múyız perde (lat.cornea, gr, keratos) fibroz qabattıń – 1\6 bólimin quraydı, dóngelek formada bolıp razmeri jańa tuwılǵan balalarda 8 – 9 mm.

Múyız perdeniń qásiyetleri:

- 1) tınıq – sebebi qan tamirlarına iye emes, nervleriniń mielin qabatı joq;
- 2) sferik, – kózdiń formasın payda etiwde qatnasadı,
- 3) ayna sıyaqlı, – sebebi arqasında qarashıq bar;
- 4) jıldıraq – sebebi tegis hám ıǵal;
- 5) joqarı seziwshen (bir jasqa shekemgi balalardan basqa), – sebebi nervleriniń mielin qabıǵı joq.

Múyız perde gistologiyalıq dúzilisi boynsha 5 qabattan turadı:

- 1) kóp qabatlı tegis túlemeytuǵın epiteliy;
- 2) Baumen qabatı (yamasa aldınıǵı shegaralawshı membrana). Bul qabatta seziwshı nerv talshıqları boladı;

- 3) stroma yamasa parenxima;
- 4) descemet qabati (yamasa arqa shegaralawshi membrana);
- 5) bir qabatli kubtarizli endoteliy.

1, 4, 5 qabatlar qayta tiklenedi (regeneraciyalanadi), al 2, 3 – qabatlar bolsa onday qasiyetke iye emes. Muyiz perdenin qalinligi 0,6 – 1,0 mm ge shekem boladi. Onin xizmetleri tomondegishe:

1) nurlardi otkizedi, – sebebi tinuq; 2) nurlardi sindiradi, – sebebi sferik. Nur sindiruv kushi onda 40 – 45 dptr; 3) nurlardi qaytaradi, – sebebi ayna tarizli ham jaltiraq; 4) qorgawshi – sebebi juda sezgir.

Muyiz perde: 1) osmos joli menen koz ishi suyuqligina jane 2) diffuziya joli menen perilibal tamirlar torinan aziqlanadi. Innervatsiyasi – koz nervi (n. ophtalmicus, n. trigeminus I shaqasi) orqali boladi.

Sklera, belokli qabat – fibroz qabatin – 5\6 bolimin quraydi, tiykarinan kollagen ham elastik talshiqloga bay. Ol eki jerde juqalasadi:

- 1) koriw nervi kirgen jerde;
- 2) ekvatorida.

Aziqlanuv – a. ciliaris anterior. Innervatsiyasi – n. trigeminus.

Sklera jas balalarda – aqshil rende, al qartaygan adamlarda sargish rende boladi. Kozdi hareketlendirish muskullerge tayanish bolip kozdin ishki basimin uslap turadi, forma payda etiwde ham qorgawda qatnasadi. Skleraning muyiz perdege otken jerinde jinishke jolaqsha «limb» dep ataladi. Onin kenligi 1 mm. Tamirli perde (tunica vasculosae yamasa tractus uvealis) ush bolimnen turadi: 1) reñli perde; 2) kirpik siyaqli yamasa ciliyar dene; 3) jeke tamirli perde yamasa xoreoideya.

Reñli perde (iris) sheñber formada bolip, ortasında dóngelek tesik – qarashiq (pupilla) jaylasqan. Qarashiqtin razmeri 1,5 – 8 mm (jas balalarda, qartaygan adamlarda tar boladi). Ortasha razmeri normada – 2,5–3,5 mm. Turi-tusi reñli perdege baylanisli emes – barqulla normada qara boladi. Reñli perdenin quramında pigment melanin jane tamirlar, muskuller ham biriktirish toqima boladi. Reñli perdenin muskulleri:

1) aylana muskul (m. sphincter pupillae). Ol qarashiqti tarayttiradi. Innervatsiyasi-n. oculomotorius.

2) radial muskul (m-. dilatator pupillae). Ol qarashiqti keñeyttiredi. Innervatsiyasi: simpatik nerv sisteması orqali boladi. Seziwshi

innervatsiya – kóz nervi (n. ophthalmicus). Reñli perdeniñ azıqlanıwı – reñli perdeniñ kishi qan aylanıw sheńberi.

Xızmeti: 1) kózge tusetuǵın jaqtılıqtı regulyatsiya qıladı; 2) kóz ishi suyıqlıǵınıñ aylanısında qatnasadı. Reñli perdeniñ qásiyetleri: 1) belgili bir reńge iye 2) belgili relefke iye bolıwı tiyis (kripta hám lakunalar almasıp radiar súwret payda etedi); 3) qarashıq orayda hám jalǵız bolıwı kerek; 4) qarashıqtıñ jaqtıǵa reaktsiyası – janlı boladı.

Ciliyar yaǵnıy kirpik tárizli dene (corpus yamasa cycleus ciliaris) reñli perdege aylana jaylasadı. Onda muskul (m.ciliaris) talshıqları úsh baǵıtta jaylasadı: 1) sirkulyar Myuller talaları; 2) radiar Bryukke talaları; 3) qıysıq Ivanov – talshıqları. Bul muskul n. oculomotorius arqalı innervatsiyalanadı.

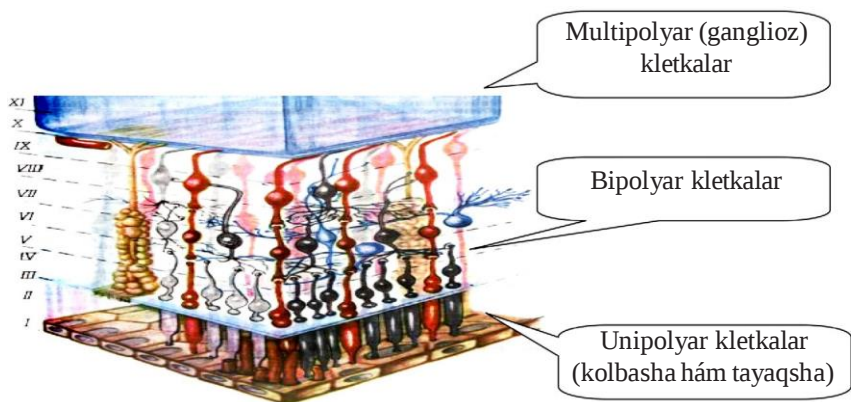
Ciliyar dene reñli perdeniñ tubinen baslanıp, tisli sıziqtan tamamlanadı. Ciliyar deneniñ keńligi 6 – 8 mm, 30 – 60 ósimsheleri bolıp, bular kóz ishi suyıqlıǵın islep shıǵaradı. Ciliyar deneniñ cinn baylamları kóz gáwxarın uslap turadı jáne de onıñ formasına tásir etip, akkomodatsiyada qatnasadı. Azıqlanıwı – reñli perdeniñ ulken qan aylanıw sheńberi arqalı ámelge asırıladı.

Seziwshi innervatsiyası: n. trigeminus. Xızmeti: 1) kóz ishi suyıqlıǵın islep shıǵaradı; 2) akkomodatsiyada qatnasadı.

Jeke tamırlı perde-xorioidea tisli liniyada baslanıp, kózdiñ arqa tárepin jawıp turadı. Sklera hám tamırlı perde ortasında suprachoroidal boshıq bar. Bul jerde kóz ishi suyıqlıǵı júredi. Tamırlı perde tiykarınan qan tamırlarınan ibarat, onda nervler bolmaydı. Tómenдеgi qabatlar ajratıladı: 1) iri 2) orta 3) kishi tamırlar; 4) xoreokapillyar qabatı; 5) shiyshe sıyaqlı plastinka (Brux plastinkası).

Azıqlanıwı – a. ciliaris posterior brevis. Xızmeti: 1) kóriw aktinde hám 2) torlı perdeniñ azıqlanıwında qatnasadı.

Ishki qabat yamasa tor perde (retina) juqa, órmek tárizli, tınıq, qalınlıǵı 0,2 – 0,4 mm. Ol perde funktsional tárepten ekige bólinedi: 1) kóriwde qatnasatuǵın optik hám 2) kóriwde qatnaspaytuǵın optik emes bólimi. Tor perde eki jerde jaqsı birigedi: 1) tisli sıziqta hám 2) kóriw nerviniñ kiriw jerinde. Azıqlanıwı – a. centralis retinae hám xoriokapillyar qabat arqalı. Innervatsiyası joq. Xızmeti: kóriw aktinde qatnasadı.



2.13-súwret.

Gistologiyalıq jaqtan on qabattan ibarat. Úsh neyronǵa bólinedi:

1) neyroepiteliy yaki unipolyar kletkalar–tayaqsha hám kolbashalar. Kolbashalar 6 – 7 mln. bolıp, orayda jaylasadı, al qaptallarınan 120 – 140 mln. tayaqshalar orın alǵan;

2) bipolyar kletkalar. Olar jaqtılıqtı qabıllawda qatnasadı;

3) multipolyar kletkalar. (2.13-súwret)

Olardıń aksonları jıynalıp kóriw nervin payda etedi. Bul kletkalar jaqtılıqtı ótkeriwde qatnasadı. Kóriw nervi (n. opticus) tórt bólimnen turadı: 1) kóz ishi; 2) orbita ishi; 3) kanal ishi; 4) miy qutısı ishi.

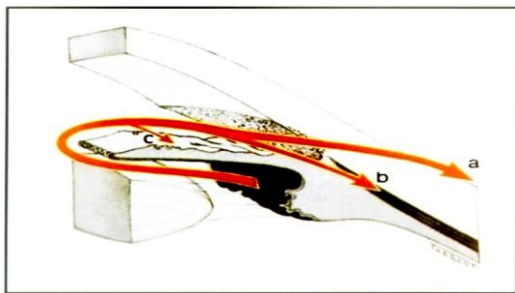
1. KÓZ ALMASÍNÍN ISHKI DÚZILISI

Shiyshe tárizli dene (corpus vitreum) – jele sıyaqlı suyıqlıq, sırtınan orawshı kapsulaǵa iye. Onıń qan tamır hám nervleri bolmaydı. Kólemi jaǵınan kózdiń derlik yarımın quraydı. Tor perdeni tisli sıızıqta normal uslap turadı, jaqtılıqtı ótkizedi. Xızmeti: 1. Forma payda etedi; 2. Tayanış hám amortizaciya boladı; 3. Jaqtılıqtı ótkizedi; 4. Nur sıdıradı. (kushi – 1,33 D).

Kóz gáwharı (lens cristalina yamasa phacos) eki tárepleme dónes, janlı dene. Shiyshe tárizli deneniń aldında jaylasadı. Cinn bayamları arqalı ciliar denegge asılıp turadı. Qan tamır hám nervlerge iye emes.

Ishki tárepinde suyıq, jumsaq talshıqlardan ibarat. Adam jigirma jasqa kirgennen keyin bunda yadro payda bola baslaydı. Forması: jańa tuwılǵan balalarda shar tárizli. Azıqlanıwı – kóz ishi suyıqlıǵı esabınan. Xızmeti: 1) nur ótkizedi; 2) nur sıındıradı (18 – 20 D); 3) akkomodaciya da qatnasadı. Quramı: 65% ke jaqını suw, 30% belok, 5% mineral duzlar.

Kóz kameraları – bul kóz qabatları arasındaqı boslıqlar. Ol aldınǵı hám artqı bolıp bolinedi. Aldınǵı kamera–múyız perde hám reńli perde arasındaqı boslıq. Tereńligi ortasha 3–4 mm (jas balalarda kishirek: 1,8–2 mm). Aldınǵı kamerada kóz ishi suyıqlıǵı jaylasadı. Onıń shetinde gubka 2.14-súwret tárizli duzilistegi kerı basımǵa iye bolǵan kózdiń *drenaj sisteması* jaylasıp, ol kózdiń venoz sisteması menen tutasqan. Arqa kamera–reńli perdeniń artında kóz gáwxarınıń aldında jaylasadı (2.14-súwret).



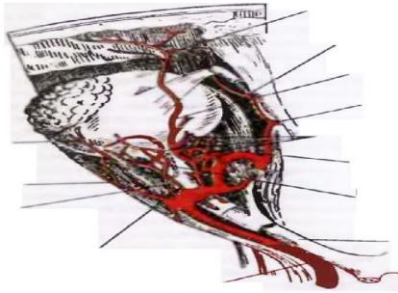
2.14-súwret. Kózdiń drenaj sisteması.

A – uveaskleral aǵıw jolı.

B – aldınǵı kamera múyeshi trabekuliyar aǵıw jolı.

Ciliar dene ósimshelerinen bul jerge túsken kóz ishi suyıqlıǵı (KIS) qarashıq arqalı aldınǵı kameraǵa ótedi. KIS–bul qan plazmasıń (ciliar dene hám az ǵana reńli perde tamırlar torı arqalı ótken) ultrafiltratı bolıp esaplanadı. KIS quramı: 98–99% ke jaqını suw, 1–2% azıqlıq zatlar: belok, uglevod, mineral duzlar, mikroelementler, ferment-sistein, O₂. KIS tamırsız duzilmelerdiń azıqlanıwı hám kóz ishi basımın (KIB) uslap turıw ushın zárúr.

Kózdín qan aylanısın tómendegi súwretten úyreneyik:



1—carotis interna; 2— a.ophthalmica;
3— a.ciliaris posterior; 4 — a.centralis
retinae; 5 - r .brevis;6—a.ciliaris
anterior;7—r.longus.

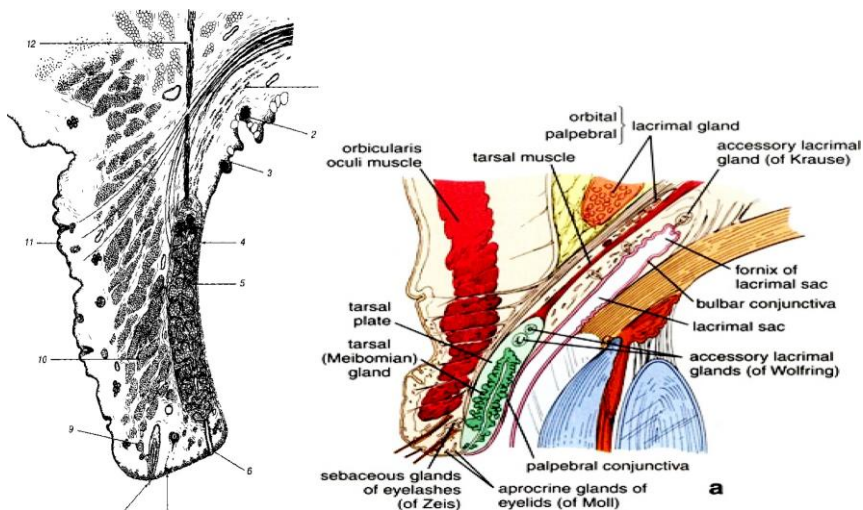
2.15-súwret. 1 – carotis interna; 2 – a.ophthalmica; 3 – a.ciliaris posterior; 4 – a.centralis retinae; 5 – r .brevis; 6—a.ciliaris anterior; 7 – r.longus.

Vena qanı 4–6 vortikóz venalarǵa jıynaladı. Olar ekvator da birigip, eki venanı (v. Ophthalmica anterior et posterior) payda etedi. Keyingileri óz gezeginde kavernoz (sinus cavernosus) boslıqqa quyadı. Kóz venalarında klapan bolmaydı.

Kóz qabaǵı (grek – blepharon) yamasa (lat – palpevra) joqarǵı hám tómengi bolıp, bular baylam járdeminde kózdín eki shetinde birigedi. Kóz qabaǵınıń eki qırı (ishki hám sırtqı) boladı. Arasındaǵı intermarginal tegislikke meybom bezleriniń tútikleri ashıladı, normada–joqarı qabaq limbqa tiyip yamasa 2 mm. jawıp turadı, al astıńǵı qabaq 2 mm. jetpeydi. Qabaq 1) teri, 2) muskuller – (m. levator palpevra -inn. n. oculomotorius, m. orbicularis osuli - inn. n. facialis), 3) shemirshek (bul qabattıń ishkerisinde meybom bezleri jaylasqan) hám 4) konyunktiva (yamasa silekey) qabatlarınan ibarat.

2-súwret Qabaqtıń dúzilisi.

1 – Myullera muskuli, 2 – Krauze bezi, 3 – Volfring bezi, 4 – konyunktiva, 5 – qabaq shemirshegi bezi (meybom bezi), 6 – meybom beziniń shıǵarıwshı tútigi, 7 – Molli bezi, 8 – kirpikler, 9 – Seys bezi, 10 – qabaqtıń aylana muskuli, 11 – teri, 12 – tarsoorbital fassiya.



2.16-súwret.

Qabaq terisi júdá juqa, názik hám búrmelerge tez jıynaladı. Teri astı may qabatı qawsağan túrde bolıp, may denesheleri bolmaydı. Usı sebepli júrek-qan tamır sisteması, búyrek keselliklerinde, jergilikli jaraqatlanıwlarında, isiniwde, allergiyalıq proceslerde h.t.b isiklerdiń tez payda bolıwı baqlanadı.

Qabaq terisinde eki uzınına gorizontal jaylasqan oyıqsha(lat.-sulcus) bolıp, bular joqarǵı hám orbitopalpebral oyıqshalar—qabaq shemirsheginin shegarasına sáykes keledi. Joqarǵı oyıqsha joqarǵı qabaqtı kóteriwshi muskuldiń tonusına baylanıslı boladı.

Qabaqtıń teri qabatınıń astında kózdıń aylana muskuli jaylasadı, bul oz gezeginde orbital hám palpebral bólimlerden turadı. Orbital bólim talaları orbitanıń shetinde aylana jaylasqan boladı, al palpebral bólim talshıqları qabaqta jaylasadı. Bul talshıqlardıń birgelikte qısqaıwı nátiyjesinde kóz jarıǵı jabıladı.

Kózdıń aylana muskuliniń artında shemirshek dep atalıwshı tıǵız jaylasqan biriktiriwshi plastinka jaylasadı, lekin onıń quramında shemirshek kletkaları bolmaydı. Shemirshek qabaqtıń tiykarı xızmetin atqaradı hám formasın payda etedi. Shemirshektiń qabatlarında maylı ajralma shıǵarıwshı meybom bezleri bolıp, bular kóz jasınıń qabaq qırlarınan sırtqa aǵıp ketiwiniń aldın aladı. Bul bezlerdiń tütiksheleri

tochka túrinde qabaqtıń intermarginal tegisligine ashıladı. Maylı ajıralmanıń juqa qabatı múyız perdede kóz jasın júdá jıńışke qabat túrinde jawıp turadı hám puwlanıwdan saqlaydı. Qabaq shetiniń aldınǵı qırlarında 2–4 qatar jaylasqan kirpikler bolıp, bular joqarǵı qabaqta 150–160, támengi qabaqta 70–75 átirapında boladı. Hárbir kirpiktiń aylanasında may hám túri ózgergen ter bezleri bolıp, bulardıń tútiksheleri kirpiklerdiń shash qaltashasına ashıladı. Topografo-anatomiyalıq tárepten qabaq eki bólimnen turadı: teri-muskul hám konyunktiva-shemirshekli qabatlardı. Bular bir-birinen meybom bezleriniń aldınǵı tárepinde qabırǵalar ara boslıqtıń ortası arqalı bólinedi. Qabaqtıń ishki medial múyeshinde dúmpekshe túrinde kóz jas sorǵışı bolıp, onıń ushında ashıq túrde kóz jası tochkası – kóz jas kanalshasınıń baslanıwı bolıp esaplanadı.

Qabaq júdá jaqsı támiyinlengen qan tamırlar torınan turıp, a.oftalmicus (ishki uyqı arteriyası shaqası) a.maxillaris (sırtqı uyqı arteriyası shaqası) arteriyalarınan óz ara arka túrinde anastomozlanıwı natiyjesinde qabaqtıń jaqsı azıqlanıwın hám (jaraqatlanıwlarda, operaciyadan keyin) regeneraciyalanıw imkaniyatın beredi.

Qabaqtan venoz qan bet-júz hám orbita venaları tárepke aǵadı, olar óz ara anastomozǵa iye. Bul venalarda klapan bolmaydı hám hár tárepke qaray aǵadı. Usınıń natiyjesinde qabaqtaǵı isiniw procesiniń (abscess, flegmona, terisken x.t.b.) bet-júzdiń joqarǵı bólimine, orbitaǵa, kavernoz boslıqqa otiwine mumkinshilik bolıp, natiyjede irinli meningit rawajlanıwı múmkin.

Joqarǵı qabaqtıń limfa tamırları qulaq aldında jaylasqan limfa túyinlerine, tómengi qabaqtıń limfa tamırları tómengi jaq tusındaǵı limfa túyinlerine quyıladı.

Konyunktiva — biriktiriwshi qabat. Ol tegis, aqshıl-qızıl, sezgir, hóllengen boladı. Tómendegi bólimlerden turadı:

1) kóz qabaǵı konyunktivası; 2) gúmbez konyunktivası; 3) kóz alması konyunktivası; 4) limb konyunktivası; 5) intramarginal tegislik konyunktivası; 6) kóz jas kópshikshesi konyunktivası.

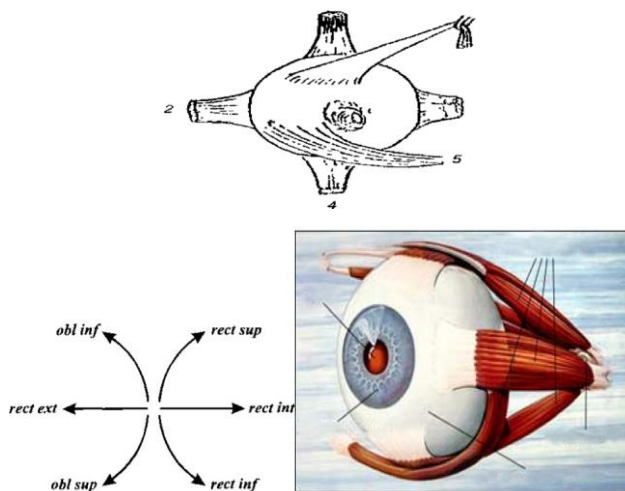
Kózdi jumǵanda altawı da birigip, konyunktiva boslıǵın (yamasa konyunktiva qaltasın) payda etedi.

Kózdíń háreketlendiriwshi sisteması

Kózdi háreketlendiriwshi muskullerden, tómengi qıysıq muskulden basqası koriw nervi kanalı átirapındaǵı sińirli (suxojilie) sheńberden baslanadı. Keyin tórt tuwrı muskul bir-birinen qashıqlasıp (divergensiya) tenon qabıǵınan ótip óziniń sińirli ushı menen skleraǵa birigedi. Bul muskullerdin skleraǵa birigiw liniyası limbtan hár qıylı qashıqlıqta boladı: ishki tuwrı muskul – 5,5 – 5,75 mm, tómengi tuwrı muskul – 6 – 6,5 mm, sırtqı tuwrı muskul – 6,9 – 7 mm, joqarǵı tuwrı muskul – 7,7-8 mm.. Joqarǵı qıysıq muskul kóriw nervi kanalı átirapınan orbitanıń ishki-joqarǵı múyeshinde jaylasqan blokka baradı hám onnan aylanıp ótip arqa-sırtqı tárepke baǵdarlanıp kompakt jaylasqan sińir túrinde kóz almasınıń sırtqı – joqarǵı bóliminde limbtan 16 mm. aralıqta skleraǵa birigedi.

- Innervaciyası: n.oculomotorius – ishki túrı, tómengi tuwrı, joqarǵı tuwrı hám tómengi qıysıq muskuller, n.trochlearis – joqarǵı qıysıq muskul, n. abducens-sırtqı tuwrı muskul.

- Qan menen támiyinleniwi: r.ciliaris anterior a.oftalmica.



2.17-súwret Kózdi háreketlendiriwshi muskuller.

1-ishki tuwrı muskul; 2-sırtqı tuwrı muskul; 3 – joqarǵı tuwrı muskul;
4 – tómengi tuwrı muskul; 5 – tómengi qıysıq muskul; 6-joqarǵı qıysıq muskul;
7 – kóriw nervi.

Kóz jas apparatı

Kóz jas apparatı kóz jasın payda etiwshi (kóz jas bezi, konyunktivanıń qosımsha jas bezleri) hám kóz jasın ótkiziwshi (kóz jas tochkası, kanalshalar, kóz jas qaltası, kóz jas-murın kanalı) bólimlerden turadı.

Kóz jas bezi orbitanıń joqarǵı-sırtkı diyualında fossa glandulae lacrimalis oyıqshasında tarzoorbital fassıyanıń arqasında jaylasadı.

Kóz jası suyıqlıǵı 98% suwdan, 0,1% jaqın beloktan, 0,8% mineral duzlardan, az ǵana muǵdarda rodaniyli kaliy, epiteliy, shılımsıyq, maydan hám lizocimnen turadı. Kóz jası turaqlı túrde múyız perdeni ıǵallap turadı, optikalıq qásiyetin támiyinleydi, kózge túsken shańlardı juwadı, trofikalıq xızmet atqaradı.

Kóz jas bezi kózge jat dene túsiwi yaki mexanikalıq titirkeniwge refleks túrinde jas aǵıwı menen juwap beredi. Kózden jas aǵıwı emocionallıq jaǵdayda, jılaǵanda minutına 30 ml ge shekem baqlanadı. Turaqlı yamasa tiykarǵı jas shıǵıwı Krauze hám Volfringa bezleri tárepinen amelge asırıladı, bul 2 ml/sút (0,6–1,4 mkl/min) shekem muǵdarda boladı.

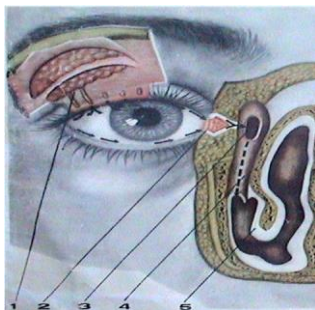
Kóz jası suyıqlıǵı konyunktiva hám múyız perdeni jawǵan jerleri kóz jas plenkası dep ataladı. Ol múyız perdeni, konyunktivanı ıǵallap turıwı nátiyjesinde onıń metabolizmin támiynleydi, ekzogen tásirlerden qorǵaydı.

Jańa tuwılǵan balalarda kóz jas bezi 2 aylıqtan baslap óz xızmetin atqarıp baslaydı, bul aralıqta jılaǵanda kózden jas shıqpaydı hám fiziologiyalıq alakrimiya dep ataladı.

Kóz jası (lacrima) – hálisiz siltili reaksiyaǵa iye ($\text{pH} = 7,0 - 7,4$) tınıq suyıqlıq bolıp quramalı bioximiyalıq quramnan turadı. Onıń quramına konyunktivanıń bokal tárizli kletkaları (Bexer), Genle kriptaları, Mann bezleri tárepinen shıǵarılatuǵın (bular hámmesi mutsin shıǵaradı), jáne de meybom bezleri hám Ceys bezleri (bular lipid shıǵaradı) tárepinen islenetuǵın ajıralma kiredi. Usıǵan baylanıslı kóz jas suyıqlıǵınıń preorneal plenkası 3 qabattan turadı: juqa mutsin qabatınan (múyız perde epiteliysi menen kontakt payda etedi), suwlı (tiykarǵı qalıń qabat) hám sırtqı lipid qabatınan turadı. Bul plenka tómendegi wazıypalardı orınlaydı:

- Qorǵawshı (mayda shań dǎneshelerinen tazalaw, mayda jat deneshelerden jaraqatlanıwdıń aldın alıw, bakteritsid tasir);
- optikalıq (múyız perde júzesiniń mikroskopiyalıq tegis emes jerlerin tegisleydi, ıǵallıǵın, tegisligin, ayna tárizlilikin támiynleydi, jaqtılıq nurların sıındıradı);
- trofikalıq (múyız perdeniń azıqlanıw hám hawa arqalı dem alıwında qatnasadı).

Kóz jas ótkiziwshi jolları kóz jas kanalshasınan, jas qaltashasınan hám jas-murın kanalınan turadı. Kóz jası konyunktival qaltasınıń ishki múyeshindegi kóz jas kólshesinde jıynaladı hám usı jerden kóz jas jolları arqalı murın boslıǵına ótedi.(2.18-súwret).



2.18-súwret.

- 1–kóz jas bezi 2–kóz jas kanalshası. 3–kóz jas qaltashası.
4–jas murın jolı. 5–tómengi murın shıǵanaǵı.

Kóz jas kanalshaları (canaliculi lasrimales) kóz jas tochkalarınan (punctum lacrimale) baslanadı, olar kóz jas sorǵışlarınıń ushında bolıp, kóz jas kólshesine batıp, jas-murın kanalı tomengi murın rakovinasına sırtqı murın tesiginen 3–3,5 sm aralıqta ashıladı. Ulıwma uzınlıǵı 15 mm, diametri 2–3 mm. Kopshilik jaǵdayda jańa tuwılǵan balalarda jas-murın kanalınıń shıǵıw tesigi juqa plenka menen jabılǵan halda tuwıladı hám irińli dakriocistittiń payda bolıwına alıp keledi. Bul nayshanıń diywalınıń duzilisi jas qaltasınıń diywalınıń duzilisine uqsas boladı. Kóz jas tochkalarınıń diametri qabaq ashıq turgan jaǵdayda 0,25–0,5 mm. Bul tochka kóz jas kanalınıń vertikal (uzınlıǵı 1,5–2 mm) bóliminde dawam etedi, keyin gorizontal baǵdarǵa ózgeredi. Keyinala

kanalshalar bir-birine jaqınlasıp qabaqtıń ishki birikpesiniń artında birgelikte yaki óz aldına kóz jas qaltasına ashıladı. Kanalshalardıń usı boliminiń uzınlıǵı 7–9 mm, diametri 0,6 mm. Kanalshalardıń diywalı kop qabatlı tegis epiteliy menen qaplangan bolıp, onıń astında elastik muskul talaları jaylasadı.

Kóz jas qaltası (saccus lacrimalis) vertikal túrde jaylasqan bolıp, qabaqtıń ishki birikpesiniń aldınǵı hám arqa doǵalarınıń arasındaqı súyek oyıqshasında jaylasqan hám muskuller torı menen oralǵan (m. Horneri). Onıń gúmbezi (kupol) bul, preseptal jaylasadı, yaǵnıy orbita boslıǵınıń sırtında jaylasadı. Kóz jas qaltası ishki tárepinen kóp qabatlı tegis epiteliy menen qaplanadı, onıń astında adenoidlı, keyin tıǵız talshıqlı toqıma jaylasadı.

Kóz jas qaltası jas-murin jolına (ductus nasolacrimalis) ashıladı, bul óz gezeginde súyek kanalınan otedi (uzınlıǵı 12 mm átirapında). Tómengi bóliminde súyek diywalı tek lateral tarepinen boladı, qalǵan táreplerinen murınıń silekey perdesi menen shegaralasadı hám qalıń venalar torı menen oralǵan boladı. Kóz jas–murin kanalınıń shıǵıw jerinde silekey perde búrme payda etip, bul jabıwshı klapan rolin atqaradı.

Ulıwma alǵanda kóz jas jolları hár qıylı uzınlıqtaǵı hám ózgeriwshi diametrge iye jumsaq tútikshelerden (trubochka) turıp, bular belgili múyeshler jasap bir-biri menen baylanısadı. Bular konyunktiva boslıǵın murın boslıǵı menen baylanıstırıp, kóz jası suyıqlıǵınıń turaqlı aǵıp ótiwin tamiyinleydi. Bul qabaqlardıń ashılıp-jabılıwı, kapillyarlardıń ótkiziwshenligi, kanalshalar diametriniń ózgerip turıwı nátiyjesinde peristaltika háreketi payda bolıp, kóz jas qaltasınıń sorıwshı qábiliyeti (qabaqtıń ashılıp-jabılıwı sebepli jas qaltasınıń ishinde basımnıń ózgerip turıwı nátiyjesinde), murında hawanıń aspiraciyalıq háreketleniwı nátiyjesinde boladı. Joqarıda ayılǵan bezler tárepinen islengen suyıqlıq kóz almasıń aldınǵı júzesi arqalı juwıp ótip tómendi qabaqtıń ishki hám kóz alması arasındaqı kóz jası ózekshesi (rivus lacrimalis) arqalı aǵıp, kóz jası kólshesine quyadı (lacus lacrimalis). Qabaqtıń ashılıp-jumılıwshı háreketi kóz jasınıń háreketleniwın tamiyinleydi.

TEKSERIW USÍLLARÍ

Kóriw aǵzasınıń jaǵdayı hám funkciyaların úyreniw ushın tómendegi usıllardan paydalanıladı:

I. Sırtqı tekseriw:

1. Bas jaǵdayı.
2. Bet simmetriyası.
3. Kóz jarıqları jaǵdayı.
4. Kózdiń orbitadaǵı jaǵdayı.
5. Kóz háreketsheńligi.

II. Instrumental izertlew usılları:

1. Aldıńǵı bólimi:

- qaptal yamasa fokal jaqtılandırıw, ótip baratırǵan jaqtılıqta tekseriw, biomikroskopiya, gonioskopiya.

2. Arqa bólimi:

- Tuwrı hám keri oftalmoskopiya, cikloskopiya, fluorescent angiografiya, spektral optik kogerent tomografiya.

- elektrofiziologiyalıq usıllar – elektroretinogramma, kóriw nervi tor perdesiniń elektr sezgirligin anıqlaw, jıltırawlardıń qosılıwınıń kritikalıq jıyılıǵı, shaqırılǵan potentsiallar.

III. Funkcional izertlew metodları:

1. Kóriw ótkirliǵı.
2. Reńdi seziw.
3. Kóriw maydanı.
4. Binokulyar kóriw.
5. Jaqtılıqqa hám qarańǵılıqqa beyimlesiw.

Nawqastı sırtqı kórikten ótkeriw.

Nawqastı sırtqı kórip shıǵıw kúndizgi yamasa jasalma jaqtılandırıwda ótkeriledi: qabaq, kóz tesigi, basqa strukturalardıń jaǵdayı bahalanadı. Zárúr jaǵdaylarda palpaciya qollanıladı.

Sırtqı tekseriwdi baslawdan aldın bas hám bet bóliminiń forması, ólshemleri, bettiń on hám shep yarımları hám onıń ayırım bólimleriniń simmetriyalılıǵına itibar beriw kerek. Assimetriyanıń payda bolıwı, jumsaq toqımaların isiniwi, joqarǵı jaqtıń kishireyiwi, kóz almasınıń ishke kirip ketiwiniń nátiyjesi bolıwı múmkin.

Keyingi basqish kóz almasınıń orbitadaǵı jaǵdayın tekseriw. Ol normal jaǵdayda onnan derlik sırtqa shıqpaydı hám sırtqı shetke jaqınraq jaylasadı. Patologiya bolǵanda kóz almasınıń aldığa (ekzoftalm), arqaǵa (enoftalm) hám qaptalǵa jılǵanlıǵın anıqlaw múmkin.

Ekzoftalmometrlar járdeminde kóz almasınıń orbitadan shıǵıp ketkenligin anıqlaw múmkin. Klinikalıq ámeliyatta Gertel aynalıq ekzoftalmometri keń qollanıladı. Tekseriw principi ásbaptıń aynalıq betinde onıń shkalasına salıstırǵanda kórinip turatuǵın múyiz perde ushınıń jaylasıwın anıqlawdan ibarat. Kóz alması shıǵıwınıń parqına qarap ekzoftalm dárejesi anıqlanadı.

Kóz alması háreketiniń kólemi de bahalanadı. Usı maqsette nawqastıń basın qozǵalmay turǵan jaǵdayda hár qıylı baǵıtlarda qozǵalıwshı obyektı baqlaw usınıs etiledi. Kóz almasınıń maksimal sırtqa (sheke tárepke) awıwında múyiz perdeniń sırtqı sheti normada qabaqlardıń qaptal jabısqan jerine, murın tárepke kóz jas etiniń oblastına jetip barıwı kerek. Eger kóz tómenge qaralsa, joqarǵı qabaq múyiz perdeniń yarımınan kóbiregin, tuwrı qaralsa, joqarǵı qabaq múyiz perdeni shama menen 2 mm jasaydı.

Qabaqlar sırtqı tekserilgende olardıń jaǵdayı hám háreketine itibar beriledi. Qabaqtıń tuwma tolıq joq bolıwı yamasa koloboma, joqarı erin jırıǵına uqsas bolıwı (qoyan jırıq), teriniń yarım ay tárizli búrmeleri qabaqlardıń medial birigiwi ústine asılıp turǵanlıǵı (epikantus), qabaqlardıń qısqaırıwı, bulshıq etlerdiń hálsizligi nátiyjesinde qabaqlar terisiniń asılıp turǵanlıǵı (blefaroxalazis) kórinedi. Normada qabaqlar kóz almasına jaqsı jaylasıwı hám tolıq jabılıwı kerek. Patologiyada ptoz (qabaqtıń túsiwi), lagoftalm (kóz jariǵınıń jabılmaı qalıwı), qabaqlardıń sırtqa buralıwı, ishke qayırılıwı, blefarospazm anıqlanıwı múmkin. Sonday-aq qabaq terisiniń jaǵdayın, onıń reńin, isik, óspeler, giperemiya bar ekenligin bahalaw zárúr.

1.3.2. Instrumental izertlew usılları

Fokal

jaqtılandırıw.

Bul usıl júdá ápiwayı hám kóp waqıttı talap etpeydi. Ol konyunktiva, múyiz perde, aldınǵı kamera, reńli perde, gáwhardaǵı ózgerislerdi anıqlawǵa múmkinshilik beredi.

Ótip baratırǵan jaqtılıqta izertlew

Kózdiń ótip atırǵan jaqtılıqta tekseriwden maqset, eń dáslep kózdiń tınıq ortalıqları – múyız perde, aldınǵı kameranın ıǵallıǵı, gawhar hám shiyshe tárizli deneniń halatın anıqlawdan ibarat.

Biomikroskopiya

Kózdiń aldı bólegin tekseriwdiń eń nátiyje beriwshi usılı biomikroskopiya bolıp, ol arnawlı ásbap – sańlaqlı lampa. Bul usıl konyunktiva, múyız perde, reńli perde, aldınǵı kamera, gawhar, shiyshe tárizli deneni tirishilik dáwirinde mikroskopiylaw imkaniyatın beredi.

Gonioskopiya

Aldı kamera múyeshi, kirpikli dene hám kóz túbiniń periferiyasin tekseriw ushın tiyisli usıllar – gonioskopiya, cikloskopiya hám periferioskopiya dan paydalanıladı. Tekseriw arnawlı goniolınzalar járdeminde ótkiziledi, olar nawqastıń kózine qoyıladı. Olardıń shar tárizli beti múyız perdeniń refrakciyasın joq etedi, qaptal ayna tárizli betleri múyız perdege salıstırǵanda hár qıylı múyesh astında jaylasqan.

Oftalmoskopiya

Kózdiń ishki ortalıqların tekseriw oftalmoskopiya usılı járdeminde ótkiziledi. Bul usıldıń 2 túri bar: keri hám tuwrı oftalmoskopiya. Tekseriw ótip baratırǵan jaqtılıq ta tekseriwden baslanadı. Oftalmoskop aynası menen qarashıq jaqtılانǵanda ol qızıl reńge kiredi. Birinshi bolıp oftalmoskoptı 1850-jılı nemis fizigi Gelmgolc usınǵan. Oftalmoskopiya da qarashıqtıń qızıl reńge bolıwınıń tiykarın qan menen tolıp turǵan óz jeke qan tamırılı qabatınan (xorioydeya) nurlardıń shaqırılıwınan dep túsindirdi.

III BÓLIM

BIR WAQÍTTÍN ÓZINDE KÓRIW ORGANÍ, AWÍZ BOSLÍGÍ HÁM TÍS-JAQ SISTEMASÍNÍN ZÍYANLANÍW SINDROMLARÍ

Kóriw aǵzalari hám bet-jaq bólimi anatomiyalıq, embriologiyalıq hám funktsional jaqtan bir-biri menen jaqın baylanısqa iye. Bet, tis-jaq sisteması, orbita hám kóz alması toqımalarınń kópshilik bólimi nerv qırı kletkalarınan rawajlanadı, bul bolsa násillik sindromlarda olardıń rawajlanıw anomaliyalarınń kóp jaǵdaylarda birgelikte bolıwın túsindiredi. Bunnan tısqarı, isiniw, tamır, autoimmun hám óspeler procesleri bir waqıttıń ózinde awız boslıǵı, bet skeleti hám kóz dúzilislerine zıyan etedi.

BEXCHET KESELLIGI

1937-jılı túrk shıpakeri-dermatologı N.Bexchet ózine shekem kópshilik ilimpazlarǵa ayırım kesellikler sıpatında belgili bolǵan qaytalanıwshı gipopion-iridociklit, aftoz stomatit, jınısıy aǵzalardıń jaralanıwı hám teriniń zıyanlanıwın bir sindromǵa birlestirdi. 1930-jılı bul kesellikti kóz shıpakeri Adamantiadis táriyiplep bergen. 1871-jıldan baslap qaytalanıwshı gipopion-iridociklitti septik iridociklit yamasa lenta oftalmiyası dep ataldı (13-súwret, 121-bettegi, 14-súwret, 122-betlerdegi qosımshalarǵa qarań). Ayırım avtorlar qaytalanıwshı gipopion-iridociklit penen bir waqıtta teriniń zıyanlanıwın hám aftoz stomatitti belgilegen. Kesellik Jer Orta teńizi jaǵalawında jaylasqan Jaqın Shıǵıs mámleketlerinde kóbirek ushırasadı. Jer Orta teńizi mámleketleriniń ayırım aymaqları ushın kesellik endemik bolıp esaplanadı. Kesellik jıldıń qálegen máwsiminde ushırasadı, hár qıylı jastaǵı adamlar, biraq kóbinese jaslarda hám orta jastaǵılarda ushırasadı. Erkekler hayallarǵa qaraǵanda kóbirek kesel boladı. Kesellik tosattan baslanadı hám pristup kórinisinde ótedi, birneshe kúnnen birneshe háptege shekem dawam etedi hám soń kóp jıllar

dawamında qaytalanadı. Ádette eki kóz de, geyde bir waqıtta, kóbinese hár qıylı múddetlerde zıyanlanadı. 1/3 jaǵdaylarda simptomlar triadasınıń barlıǵı ushırasadı. Inkubaciyalıq dáwiri belgisiz. Kesellik kemnen-kem kóz belgilerinen baslanadı, kóbinese hálsizlik hám temperatura kóteriledi, soń awız silekey qabatında hám tilde aftalar payda boladı, jınısıy aǵzalarda jaralar payda boladı, teri zıyanlanadı. Bul qubılıslardıń hámmesi 2–4 háptede ótip ketedi. Keselliktiń baslanıwınıń hár qıylı múddetlerinde nawqaslarda kóriwdiń tómenlewi baqlanadı hám gipopion-iridociklit rawajlanadı, ol procestiń rawajlanıwı menen bargan sayın tez-tez rawajlanadı hám awır ótedi. Dáslep aldınǵı kameranıń ıǵallıǵında diffuz ılaylanıw, keyin gipopion, shiyshe tárizli denede hár qıylı intensivliktegi ılaylanıwlar payda boladı. Shiyshe tárizli denedegi gipopion hám ılaylanıwlar júdá tez sorıladı. Qaytalanıwshı pristuplar nátiyjesinde artqı sinexiyalar, qarashıq aymaǵında shólkemlesken ekssudat payda boladı, shiyshe tárizli denede turaqlı ılaylanıwlar, asqınan katarakta rawajlanadı, kóz ishi basımı kóteriledi. Process, ádette, soqırılıq penen tamamlanadı. Kózdiń arqa bóliminde ekssudativ xorioretinit hám neyretinit, periflebit hám tor perde hám shiyshe tárizli denegе qan quyılıwlar, retrobulbar nevrit, papillit, kóriw nervi atrofiyası, tor perdede degenerativ ózgerisler bar. Kóbinese process kózdiń barlıq perdelerine tarqaladı, irinli konyunktivit hám keratit penen ótedi. Bexchet keselliginiń ekinshi, eń kóp ushırasatuǵın simptomı awız boslıǵınıń silekey qabatındaǵı, tildegi awırıwlı aftalar bolıp esaplanadı, olar hár qıylı úlkenliktegi qızıl jiyek penen qorshalǵan aqshıl-sarǵıshlaw daqlar kórinisinde boladı (122-bettegi qosımshadaǵı 15-súwret). Aftalar iz qaldırmaı joǵaladı. Aftoz stomatit basqa simptomlarǵa qaraǵanda kóbinese gipopion-uveittin kúsheyiwi menen birge ótedi. Jınısıy aǵzalardıń jaralanıwı erkeklerde shetki et hám urıqta, hayallardıń jınısıy erinleriniń ishki betinde, qınnıń kiriw jerinde júzeki mayda jaralar menen kórinedi. Qısqa múddet ishinde jaralar joǵaladı, geyde pigmentaciýalar qaladı. Teriniń jaraqatlanıwı follikulitler, furunkullar, túyinsheli eritema, eroziv ektodermiya, piodermiya kórinisinde ushırasadı. Tromboflebitler, ayaq-qollar venalarınń trombozı, revmatoid poliartrit tipindegi buwın kesellikleri, tonzillit,

orxit, silekey hám ishekten qan ketiwler, perikarditler, kóp sanlı anevrizmalar, sońǵı basqıshında nerv sistemasınıń meningoencefalit tipindegi jaraqatlanıwı sıyaqlı jaǵdaylar da súwretlengen. M.G. Bonamour, M. Bonnel 1965-jılı 12 jasar balada kesellik óshirilgen meningoensefalit hádiyseleri menen baslanıp, kúshli bas awırıwı, qusıw, kóriw nervi diskiniń isigi bar ekenligin bayan etken. 6 aydan keyin uveit gipopion belgileri, sarı daq aймаǵında bolsa «jıldız figurası» payda bolǵan. Antibiotikler hám kortikosteroidlar menen emlewge qaramastan, uveit hádiyseleri artıp, kóriw ótkirliǵı bir kózde 0,02 ge shekem páseygen boladı. Ekinshi kózde de «jıldız figurası» payda bolǵan hám process nátiyjesiz tamamlandı. Bexchet keselliginiń etiologiyası tolıq anıqlanbaǵan. Jáne Bexchet awız silekey qabatınıń aftalarında kletkaniń ishi hám sırtqı elementar deneshelerdi anıqlap, keselliktiń kelip shıǵıwı viruslı tabiyattan ekenligin boljadı. 1952-jılı túrk oftalmologı Zezer nawqaslardıń shiyshe tárizli denesi hám subretinal suyıqlıǵınan virustı ajratıp alǵan, 1956-jılı bolsa háwij alıw waqtında virustı sidik hám qannıń quramınan ajratıp alıwǵa erisken. Patologiyalıq anatomiyalıq tekseriwler nátiyjesinde awız silekey qabattı hám jınısıy aǵzaları jaralarınan alınǵan qırındılar, kesip alınǵan kózler, usı kesellikten ólgen dene toqımaları hám aǵzaları, sonday-aq, eksperimental haywanlardıń miyinde perivaskulyar domalaq kletkalı infiltratlar, gemorragiyalar, nekroz oshaqları anıqlanǵan. Bunnan tısqarı, gemorragik pnevmoniya, endoftalmit, tor perde hám kóriw nervi degenerativ ózgerisleri, tor perde arteriyaları fibrinoid nekrozı anıqlanǵan. A.S. Terenteva, T.L. Fillipovalar 1961-jılı Bexchet keselliginen kózi kór bolǵan nawqastıń kózin gistologiyalıq tekseriwde simpatik isiniwge uqsas (ekssudativ-proliferativ, qan tamır jollarınıń granulematoz kletkalı infiltratları) kórinisi bar ekenligin anıqlaǵan. Tamırlar jolınan qatań steril jaǵdayda fiziologiyalıq eritpede suspenziya tayarlap, tawıq kóziniń aldınǵı kamerasına jiberген. 2–3 hápteden keyin ekinshi ziyanlanbaǵan kóz keselligi pretseptitli uveit kórinisinde payda bolǵan. A. Mortada, L.E. Imami 1964-jılı Mısırda birinshi bolıp virustı gipopionniń epiteliy kletkalarınan, awız silekey qabattı jaralarınan, sırtqı jınıs aǵzaları terisinen, ısıtpa waqtında qan leykocitlerinen ajratıp aldı. Olar Bexchet keselliginde kózdiń ziyanlanıwınıń sebebi reńli perde, siliar dene hám tor perdeniń

neyroepitelial kletkalarının virusı bolip, ol qalgıp turğan halda bolip, aktivlesiwinde qan tamır perdesi hám tor perdede ekilemshi vaskulit payda etedi hám uveit hám retinitke tán kórinis beredi dep esaplağan. Albette, virus penen zıyanlangan awız silekey qabatı, máyek qaltası terisi hám nawqas kóziniń leykocitleri arqalı virusı qanğa ótkizedi, bul bolsa ısıtpa jaǵdayın keltirip shıǵaradı. Birneshe kúnnen keyin organizmde antideneler payda bolip, virus aktivligi páseyedi, jaralar pitip ketedi. Konyunktivadan virus ajratılǵanlıǵı haqqındaǵı birinshi maǵlıwmatlar M.A.Morozov, V.I.Borishpolek hám basqalarǵa (1977) tiyisli. V. Boros, J. Sebestyenler Bexchet keselligi patogenezindegi gipersensibilizaciyanıń áhmiyetin atap kórsetedi. D.Basar hám birgelikte Bexchet keselliginiń patogenezinde autoimmun faktordıń áhmiyetli rolin anıqladı. Immunlıq fenomenler hár qıylı kollagenozlardaǵılarǵa uqsap ketedi. Immun kompleksiniń intravaskulyar hám intraokulyar shógiwi haqqındaǵı gipoteza Bexchet keselliginde toqımalar zıyanlanıwı mexanizmi haqqında eń kóp qabıl etilgen gipoteza bolip esaplanadı. K.Aoki (1972) qannıń immunologiyalıq tekseriwlerinde Bexchet keselligi menen awırǵan nawqaslarda gemoglobin hám fibrinogen muǵdarı deni saw adamlarǵa qaraǵanda joqarı, transferrin bolsa tómén ekenligi anıqlanǵan. Bálkim, bul Arthus tipindegi antigen-antidene reaksiyası menen baylanıslı bolıwı múmkin. 1972-jılı K. Shimada hám birgelikte kóz ishi suyıqlıǵında xemotaksis aktivligin anıqlaǵan hám onıń kózdegi procestıń aktivligi menen baylanısın anıqlaǵan. M. Kogure hám birgelikte 1978-jılı Bexchet keselligi menen awırǵan nawqaslar qanınıń fibrinolitik aktivligi, ásirese keselliktiń kózdegi kórinisleri kúsheyiwı aldınan asıp, kúsheyiwı eń joqarı basqışına jetkende páseyiwın anıqlaǵan. Qan sıvorotkasında lizosomal fermentler (kislotalı fosfataza hám V-glyukuronidaza) aktivligin úyreniw Bexchet keselliginde, uveit penen awırǵan nawqaslarǵa sahtırǵanda, olardıń aktivligi ádewir joqarı ekenligin anıqladı. Kesellikti simptomatik emlew – keń spektrli antibiotikler, sulfanilamidler, salicilatlar, tuberkulezge, sifiliske qarsı dáriler, toqıma terapiyası, desensibilizaciyalawshı terapiya, birdey topardaǵı qan, plazma quyıw. Jergilikli rentgenoterapiya, kortikosteroidlar, midriatikler qollanıladı.

Autogemoterapiya, ultrases. N.I. Shpak (1977) Bexchet keselligi menen awırǵan nawqaslardı emlew ushın 17 nawqasqa dástúriy emlew fonında xloridin, sulfadimezin, 11 nawqasqa 2–3 kurs diafenilsulfon qollanılǵan. Nawqaslarda ciklit penen kesellengenligi, gipopionnıń sorılıp ketkenligi, shiyshe tárizli denedegi ılaylanıwdıń kemeygenligi, kóriw nervi diskiniń, tor perdeniń iskenligi, kóriw ótkirliginiń artqanlıǵı hám nátiyjede qaytalanıwlar aralıǵınıń uzayǵanlıǵı anıqlanǵan. Awız hám jınısıy aǵzalar aftalarına túrli antiseptik eritpeler menen islew beriledi, 10% li xrom kislotası eritpesi menen súrtiledi. Immunodepressantlar kortikosteroidlar menen birgelikte qollanıladı». Immunodepressantlardıń tásiiri nuklein kislotalar almasıwın tormozlaw hám immunokompetent kletkalardıń kletka bóliniw reaksiyasın tómenletiwge tiykarlanǵan. Emlew ushın kolxicin menen birgelikte prednizolon menen emlewge shıdamlı bolmaǵan nawqaslarǵa ciklosporin qollanıldı. Ciklosporin 1 kg dene salmaǵına 7–16 mg muǵdarında 8–18 ay dawamında beriledi. Immunodepressantlar menen emlewdiń tásinin kóp avtorlar atap ótken. Process toqtatılıp turdı, biraq júz bergen ózgerislerdiń qayta rawajlanıwı júz bermedi. Bexchet keselliginiń prognozi unamsız, sebebi kóbinese tolıq soqırılıq, ayırım jaǵdaylarda ólim menen tamamlanadı. 40 jastan asqan nawqaslarda prognoz jaqsıraq boladı.

Diagnozi klinik belgiler kompleksi tiykarında qoyıladı.

Bexchet keselligi sarkoidoz, encefalit, Kron keselligi, Reyter, Stivens-Djonson sindromları hám basqa da klinik kórinisi uqsas bolǵan keselliklerden parıqlanadı.

Nátiyjeli emlew usılı joq, ulıwma qabıl etilgen emlew sisteması da joq.

Emlew usıllarınan – keń tásir sheńberindegi antibiotikler, sulfanilamid preparatları, kalcıy xlorid, birdey topar qan quyıw, plazma, globulin, konyunktiva astına, retrobulbar hám ishiwge qarsı kortikosteroidlar, atropin tamızıw, autogemoterapiya, ultrases hám degidrataciyalawshı terapiya hám basqalar menen waqtınsha jaqsı bolasız.

Házirgi waqıtta emlew immunomodulyatorlar menen tolıqtırılmaqta.

STIVENS-DJONSON SINDROMÍ

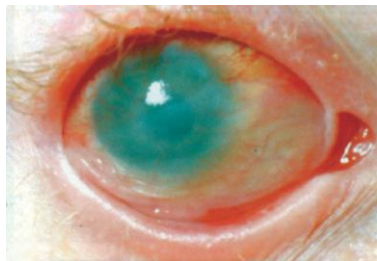
Amerikalı pediatriklar Albert Meyson Stivens hám Frenk Kreyg Jonson 1922-jılı usı simptomokompleksti bayan etken.

Bul sindromğa tán belgiler: kópshilik tábiyyi tesiklerdiń silekey qabatlarınń eroziv isiniwleri, teride poliformlı bórtpeler, ısıtpa jaǵdayı. Awız boslıǵı, murın-tamaq, kóz hám jınıs aǵzaları silekey qabatlarınń jaraqatlanıwı basın bolıp esaplanadı (122-bettegi qosımshadaǵı 16-súwret). Klinikalıq jaǵınan Stivens-Djonson sindromınan ajratıw qıyın bolǵan sindromlar bar: Fleyzenger-Rendu tábiyyi tesikleriniń ektodermozı, Bader dermatostomatiti, silekeyli – dem alıw sindromı Stanion-Verif, silekeyli teri kóz Robinson-Makkrumba sindromı. Sonıń ushın kópshilik avtorlardıń pikirinshe, Stivens-Djonson sindromın ayrıqsha ajratıwǵa tiykar joq, al usı sindromlardıń barlıǵın «kóp formalı ekssudativ eritema» degen at penen birlestiriw kerek.

Basqa avtorlar Stivens-Djonson sindromın óz aldına sindrom dep ataydı. Kesellik kóbirek bas awırıwı, halsızlık hám qaltıraw, dene temperaturasınıń 38–39 gradusqa kóteriliwı, depressiya hám ashıwshaqlıq, buwınlardıń awırıwı menen baslanadı. Kesellik baslanǵannan soń birden yamasa 24–72 saattan keyin teride bórtppe payda bolıp, oǵan polimorfizm: eritema, kóbikler, papulalar xarakterli. Bet, dene, qol hám ayaq terisi, tiykarınan olardıń sozılatuǵın bólimleri zıyanlanadı. Process tamamlanǵannan soń 3–4 ay dawamında turaqlı qońır reńli pigmentaciya saqlanıp qaladı. Teride bórtpeler payda bolıwınan aldın awız silekey qabatlari, murın-jutqınshaq, kóz, jınıs aǵzaları, sidik shıǵarıw kanalınıń awır zıyanlanıwları kelip shıǵadı. Milk, jaq, tamaq, qattı hám jumsaq tańlay, badam bezleri, til hám erinlerdin silekey qabatlarında anıq bilingen giperemiya, tez jarılatuǵın kóbiklerdiń payda bolıwı menen isiniw hám kóbikler bir-birine qosılıp, tutas qanaytuǵın eroziyalargá aylanadı. Awızdan sasıq iyis shıǵıp turadı. Tildıń kólemi úlkeyip, silekey-irińdey qabat penen qaplanadı. Bul keskin awırıwdı, silekey shıǵıwın payda etedi, sóylewdi, awqatlanıwdı qıynlastıradı. Erinleri isken, qabıqshalar, qanaytuǵın eroziyalar, jariqlar, kóbikler menen qaplangan. Limfa túyinleri, ásirese, moyın limfa túyinleri úlkeyedi. Kózlerdiń zıyanlanıwı kataral

konyunktivit, irinli hám membranalı kórinisinde kórinedi. Qabaqlar keskin isingen, giperemiyalanğan, kóp muǵdarda irinli-qanlı eksudat penen jabısqań. Kataral końyunktivit nátiyjesiz tamamlanadı. Irinli konyunktivitte ekilemshi infekciyanıń qosılıwı nátiyjesinde proceske múyiz perde qatnasadı, onıń júzeki yamasa tereń jaraqatlanıwı, sońınan tırtıqlanıwı yamasa tesiliwı boladı, bul kóriwdiń sebebi bolıwı múmkin (122-bettegi qosımshadaǵı 17-súwret). Membranoz konyunktivitte konyunktiva nekrozı júz beredi hám process tırtıqlanıw menen tamamlanadı, nátiyjede: trixiáz, qabaqlar burılıwı, simblefaron, kseroz, ankiloblefaron rawajlanadı. J. Strom maǵlıwmatları boyınsha, 53% jaǵdayda kataral konyunktivit, 35,5% jaǵdayda irinli konyunktivit, 4,5% jaǵdayda membranoz konyunktivit ushırasadı. Reńli perdedegi túyinsheleler, iritler, iridociklitler, episkleritler, otkir dakriocistitler, panoftalmitler de súwretlengen. Deneniń basqa bólimleriniń jaraqatlanıwınan uretrit, irinli otit, plevrit, pnevmoniya, traxeit, bronxit, awır dem qısılw pristupları menen ótiwi, qızıl ónesh hám barlıq asqazan-ishek traktınıń jaraqatlanıwı belgilengen. Buwınlar, júrek, búyrek, nerv sistemasınıń revmatoid zıyanlanıwları baqlanadı. Qanda – shepke jılıǵan leykocitoz, eozinofiliya, EShT tezlesken, beloklar muǵdarı asqań. Stivens-Djonson sindromında ayırım jańalıq penen qızılsha, awsıl, shın sheshek, traxoma, kóz difteriyası, pemfigus diagnozı qoyıladı. Keselliktiń etiologiyası hám patogenezini belgisiz. Ayırım avtorlar kesellikti fokal infekciya menen, basqaları dári allergiyası menen, úshinshileri avitaminoz benen baylanıstıradı. Hansen (1963) Stivens-Djonson sindromı kollagenozdıń kórinisi dep esaplaydı. E. Schwartz, Bleier 1951-jılı qanda psitakoz toparınan virus antidenelerin anıqlaǵan, biraq keselliktiń viruslı ekenligi arnawlı virustı izbe-iz izlewlerge qaramastan dálillenbegen. Keselliktiń tipik geografiyalıq tarqalıwı joq. Qaytalanıwlar kóbirek báhár hám gúz aylarında baqlanadı. Kesellik qálegen jasta, biraq kóbinese balalar hám jas óspirimlerde payda boladı. Emlew ulıwma hám jergilikli ótkiziledi. Sulfanilamidler menen birgelikte tásir sheńberi keń antibiotikler, qan, immun sıvoroťka quyıw, autogemoterapiya, B hám C gruppası vitaminleri, kalcıy glyukonat, sheshekke qayta shanshiw, kortikosteroidlar, dimedrol, glyukoza quyıw, gamma-globulin

jiberiw qollanıladi. Ústirtin rentgenoterapiya, antibiotikler hám sulfanilamidler tamshı, konyunktiva astı inyekciyaları hám mazlar jergilikli túrinde qollanıladi. Kortikosteroidlardı abaylap qollanıw kerek. K.Tabbara hám basqalar kózine erterek prednizolon berilgen 22 jaslı hayaldıń múyiz perdesi eki tárepleme tesilgenine misal keltiredi. Jergilikli jaǵdayda citral, riboflavin askorbin kislota hám glyukoza menen, shabdal mayı balıq mayı menen, simblefaronnıń aldın alıw ushın kontakt linzaları, jasalma kóz jası preparatlarınan da paydalanıladi. Awız boslıǵı permanganate kaliy eritpesi, soda yamasa furatsillin eritpesi menen shayıladı. Xirurgiyalıq emlew: trixiazda – elektroliz, kóz qurǵaqshılıǵında – kóz jası noqatınıń kauterizaciyası, konyunktiva burılıwı hám tırtıqlanıwında – erin silekey qabatınan, kserozda – stennon jolın kóshirip ótkiziw. F. Collachan Stivens-Djonson sindromında qabaq buralıwın tuwrılaw ushın murın tosıǵınıń kishi bólimin silekey perde menen birge isletken. Kesellik prognozu nawqastıń ulıwma jaǵdayına hám jasına baylanıslı.



3.1-súwret Stivens-Djonson Sindromı:a) kózdiń silekey qabatınıń eroziv isiniwi. b) tırtıq payda bolıw basqıshı.

MARKUS-GUNN SINDROMÍ

Qabaqlardıń paradoksal háreketleniwi – bir tárepleme ptoz – awız ashılǵanda hám ptozǵa qarama-qarsı tárepke jaq háreket etkende joǵaladı. Eger awız kóbirek ashılsa, kóz jarıǵı keńirek bolıwı múmkin. Shaynaǵanda ptoz kemeyedi. Sindrom tuwma hám arttırılǵan bolıwı múmkin. Jas úlkeygen sayın azayıp barıwı múmkin.

Arttırılğan kesellikte qabaqlardıń paradoksal h reketleri jaraqatlanıw, tis alıw, bet nervi jaraqatlanıwı, miy shayqalıwı, encefalit, ruwxıy jaraqatlanıwdan keyin payda boladı.  sh shaqlı nerv h m k zdi h reketlendiriwshi nervler yaki sol nervlerdiń yadroları ortasında anomal baylanıs bar ekenligin bildiredi. Geyde bul sindrom kortikobulbar baylanıslardıń buzılıwı n tiyjesi dep esaplanadı.

Emlew usılı tiykarınan xirurgiyalıq ptozdı joq etiw.



3.2-s wret. Markus-Gunn sindromı.

MARTIN AMA SINDROM 

Martin Ama sindromı – Markus-Gunn sindromınıń keri sindromı, awız ashılǵanda joqarı qabaqtıń t siwi boladı. Ptoz shaynap atırǵanda da payda boladı. Paradoksal sinkinetikalıq h reketler rawajlanıwınan aldın bet nervi periferik paralichi kelip shıǵadı.

NENS-XORAN SINDROM 

Nens-Xoran sindromı (NXS) j d  siyrek ushırasatuǵın X-xromasomaǵa birikken kesellik bolıp, tuwma katarakta, tis anomalıyaları h m dismorfik j z belgileri menen xarakterlenedi. Nens h m basqalar, sonday-aq, Xoran h m Billson keselliktiń bul  zgesheliklerin bir waqtıń  zinde birinshi bolıp 1974-jılı t riyiplegen [1,2]. Tuwma tıǵız yadro kataraktası NXS sindromınıń tiykarǵı oftalmologiyalıq belgisi bolıp, erte jasta k riw  tkirliginiń p seyiwine

alıp keledi. Sonday-aq, mikrokornea, mikroftalmiya, nistagm, qıysıqkózlik baqlanıwı múmkin [3-5]. Erkeklerde eń kóp ushırasatuǵın tis anomaliyalarına kesiwshi tislerdiń otverstka formasında bolıwı, artıqsha komplektli tisler, diastema hám tarayıp atırǵan premolyar/molyar búrtikler kiredi [6, 7]. Dismorfik júz qásiyetlerine betiniń tar sozılǵan, shıǵıńqı hám piyaz tárizli murın, qulaq qalqanınıń aynalıp turıwı kiredi [7, 8]. Kesellengen erkeklerdiń 30% inde aqılıy jetispewshilik baqlanadı [9]. Sonday-aq, lateral braximetakarpaliya [8] hám tuwma júrek nuqsanları [10] da súwretlengen. Hayal-tasıwshılarda kóriwdiń páseyiwi yamasa joǵalıwı menen artqı Y tárizli tigisler átirapında gáwhardıń ılaylanıwı, jeńil júz dismorfizmi hám tis anomaliyaları sıyaqlı onsha kórinbeytuǵın klinikalıq kórinisler baqlanadı [1, 11].

Nans-Xoran sindromınıń eń kózge kórinetuǵın hám erte payda bolatuǵın belgisi eki tárepleme tuwma katarakta bolıwı esaplanadı. Tuwma katarakta genetikalıq geterogen kesellik bolıp, tiykarınan autosom-dominant túrde ótedi, biraq autosom-recessiv yamasa X-xromosomaǵa birikken túrde de ótiwi múmkin. Onıń etiologiyasında 100 den artıq gen qatnasadı. Nans-Xoran sindromı X-xromasomaǵa birikken túrde násillik kataraktası bar az sanlı sindromlardan biri. Sonıń ushın tuwma eki tárepleme kataraktası bar balalarda násillik beriliw túri X-xromasomaǵa birikken násilge beriliwden ibarat bolsa, Nans-Xoran sindromı menen differencial diagnostika etiw kerek. Usı tekseriwde tórt ul balada tuwma eki tárepleme katarakta bolǵan hám olarǵa ómiriniń birinshi jılı dawamında kataraktanı alıp taslaw operaciyası ótkerilgen. Aldıńǵı izertlewler Niman-Xill sindromı menen awırǵan nawqaslardıń 50 procentinde glaukoma kataraktanı alıp taslaw operaciyasınan keyin ekilemshi rawajlanǵanlıǵın kórsetken. Usı tekseriwde zıyanlanǵan úsh er adamda glaukoma kataraktanı alıp taslaw operaciyasınan keyin rawajlanǵan. Tórtinshi jaǵday balalıqta da, keyingi dáwirde de glaukomanı kórsetpegen. Tuwma katarakta hám glaukomadan tısqarı nawqaslarımızda NXS niń kópshilik ushırasatuǵın oftalmologiyalıq belgileri – mikrokornea, qıysıq kóz, nistagm hám basqalar da baqlanǵan.

GOLDENXAR SINDROMÍ

Goldenxar sindromı siyrek ushırasatuǵın tuwma kemislik bolıp, qulaq, murın, jumsaq tańlay, erin hám tómengi jaqtıń, ádette, deneniń bir tárepinde tolıq rawajlanbawı menen xarakterlenedi. Keń tarqalǵan klinikalıq kórinislerge limbal dermoidlar, preaurikulyar teri búrmeleri hám qıysıq kózlik kiredi. Birinshi hám ekinshi sagaq dugalarınan anomal rawajlanıwı menen baylanıslı.

Geyde bul termin gemifasial mikrosomiyanıń sinonimi sıpatında qollanıladı, ádette bul anıqlama ishki organlar hám omırtqalar jaraqatlanbaǵan jaǵdaylarǵa qollanıladı.

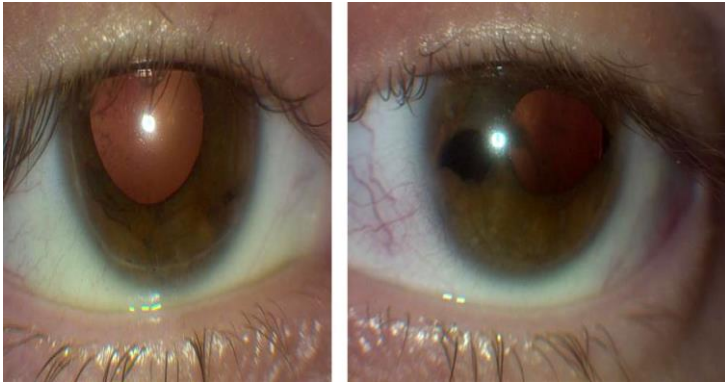
Bul kesellik jańa tuwılǵan hár 3500 den 1 ge shekem, ul hám qız balalar qatnası 3:2 ti quraydı.

AKSENFELD-RIGER SINDROMÍ

Aksenfeld-Riger sindromı (ARS) – autosom dominant genetikalıq kesellik bolıp, kózdiń aldınǵı segmentiniń disgeneziyası hám sistemalı anomalıyalar menen xarakterlenedi. 1920-jılı Aksenfeld óziniń atı menen atalıwshı anomalıyanı táriyiplep, arqa embriotokson hám aldǵa jılıǵan Shvalbe sızıǵına tutasqan reńli perde jiplerin táriyiplep bergen [1] (3.3-súwret).

Arqa embriotokson klinik hám gistologiyalıq atama bolıp, Shvalbe sızıǵınıń múyiz perde limbtan aldǵa jılıwın bildiredi.

Riger 1935-jılı kózdiń aldınǵı perdesiniń tuwma anomalıyası bolǵan nawqaslardı, olardıń ishinde kóz aldı perdesiniń gipoplazıyası, korektopiya hám polikoriyası bar nawqaslardı jazıp bergen, búgingi kúnde olar Riger anomalıyası dep ataladı [2] (3.4-súwret). Tis, bet súyeklerindeki kemislikler, joqarǵı jaq gipoplazıyası, kindik anomalıyaları yamasa gipofız zıyanlanıwı sıyaqlı sistemalı kórinisler menen baylanıslı bolǵan Riger anomalıyası Riger sindromı dep ataladı. [3] [4] Aksenfeld anomalıyası hám Riger sindromınıń birigiwi Aksenfeld-Riger sindromı degen ulıwma at penen belgili.



3.3, 3.4-súwret. 1 hám 2-súwretlerdegi arqa embriotoksonga itibar berin – múyiz perde limbusınıń aldında jaylasqan aq sıziq descemet membranınıń trabekulyar torlı anomal múddetinen aldın tamamlanıwı. 2-súwrette kóbinese Arnold-Shtraus sindromında baqlanatuǵın korrektopiya hám atrofiya aymaǵına itibar berin (súwretler Vanderbilt oftalmologiya institutı hám doktor Skott K. Shuls tárepinen berilgen).

Aksenfeld-Riger sindromı (ARS) - jańa tuwılǵan balalarda tarqalıwı 1:50000 den 1:100000 ge shekem bolıwı shama etilgen autosom-dominant sindrom. Ol tiykarınan kóz, bas-júz, tis anomaliyaları menen xarakterlenedi. Balalar stomatologi kóz qarashıǵınan sindromdı kóz, bas-júz hám tis kórinisleri boyınsha erte diagnozlaw glaukoma sıyaqlı kóz anomaliyaları hám asqınıwlarınıń aldın alıwı múmkin. Usı klinik jaǵdayda ARS nıń qısqasha táriyiplewi, bas-júz hám tis táriyiplewleriniń sıpatları kórsetilgen halda keltirilgen.

Sindrom patogenezi házirge shekem belgisiz. Aksenfeld-Riger anomaliyası da, Riger sindromı da bir genniń ózgeriwsheń kórinisi esaplanadı. Glaukomalı Aksenfeld anomaliyaları Aksenfeld sindromı dep ataladı. Bul sindrom hár qıylı kóriniste, sonıń ishinde, tisler dúzilisinıń ózgeshelikleri kórinisinde de payda boladı.

Tákirarlap ótkizilgen medicinalıq tekseriw nawqasta Arnold-Shtraus sindromınıń (AShS) bet hám kóz belgileri bar ekenligin, olardıń ishine eki tárepleme megalokorneya, iridofundal koloboma menen 3-tiptegi mikrokorney hám glaukomanıń gúmanlanıwı menen

korrektopiyanıń bar ekenligin kórsetti. Rawajlanıwdıń artta qalıwı, aqılıy arqada qalıwı bar. Awızdan tısqarı tekseriwde nawqastıń murınıń batıp qalǵanlıǵı, jaq silekeyleriniń gipoplaziyası, kóz alması aralıǵınıń uzayǵanlıǵı anıqlandı. Nawqastıń júzi simmetriyalı, profili salıstırmalı börtik, eki tárepinde úlken qulaq shashıqları bar. Erinleri jımılmaıdı. Awız ishi kózden ótkerilgende nawqasta aralas prikus hám kóp saqlanǵan sút tisler: 53, 55, 63 hám 65 bolıp, 55 hám 65 tisler kúshli karies penen zıyanlanǵan, 23 tis til tárepinen shıǵıp ketken.

Eki ólshemli exokardiografiyalıq tekseriw júrek patologiyaların anıqlamadı. Gematologiyalıq tekseriwde sıvortkada siltili fosfataza muǵdarı 562,3 birlik/l ge artıwı (normada 110-310 birlik/l), T3, T4, TTG hám ósiw gormonı muǵdarı normada bolǵan. MRT tekseriwı gipoksiya-ishemik encefalopatiya bar ekenligin kórsetti. Audiometriyada eki tárepleme estiwdiń ortasha joǵalıwı menen oń kózde 26 mm s.b. hám shep kózde 20 mm s.b. kóz ishi basımı anıqlandı. Rentgenologiyalıq tekseriw hám ortopantomogrammada turaqlı tómengi kesiwshi tislerdiń mikrodontiyası anıqlanǵan. KT hám analiz boyınsha ulıwma maǵlıwmatlarda úlken türk egeri, joqarǵı jaq gipoplaziyası, bet aldındı hám arqa biyikliginiń kemeyiwı hám qabariq profili hám joqarǵı hám tómengi gúrek tisleri aldıda iyilip turıwı anıqlanǵan.

MYOBIUS SINDROMÍ

Myobius sindromı (MS) – kem ushırasatuǵın tuwma kesellik bolıp, onıń dáslepki diagnostik kriteriyası júz hám uzaqlastırıwshı nervlerdiń tuwma lánligi nátiyjesinde kóz almasınıń háreketleniwiniń shekleniwı esaplanadı. Kóbinese bas miy nervleri de zıyanlanadı. Myobius sindromınıń tarqalıwı 100 000 tiri tuwılǵanlarǵa shama menen 1 jaǵdaydı quraydı (Ghosh et al., 2017).

Sindromnıń genetik etiologiyası geterogen bolıp, basqa etiologiyalıq faktorlar, sonday-aq, buwın astı arteriyası aymaǵında qan menen támiyinleniwiniń buzılıwı, infekciyalar, gipertermiya, jaraqatlar, benzodiazepinler, talidomid, alkohol, kokain, mizoprostol, ergotamin sıyaqlı teratogenler de baylanıslı boladı.

Ayrırım jağdaylarda basqa miy nervleri de zıyanlanıwı múmkin (Verzijl et al., 2003); bunnan tısqarı, 10% jağdaylarda jeńil aqılıy zaqımlanıwı baqlanıwı múmkin (Verzijl et al., 2003). MS sindromı da fenotipiniń áhmiyetli ózgeriwsheńligi, ayaq-qollar, tayanış-háreket sisteması, minez-qulqı hám kognitiv funkciyalarınıń buzılıwı sıyaqlı túrli ózgeshelikleri menen xarakterlenedi (Van Der Zwaag et al., 2002; Verzijl et al., 2003; Ghosh et al., 2017). Jaqında McClure hám basqalar (2016) MS sindromı bir qatar ortopediyalıq mashqalalar, qıysıq ayaqlıq, skolioz hám qol anomaliyalarınıń kóbeyiwı menen baqlanıwı, olar kóbinese xirurgiyalıq emlewdi talap etetuǵınlıǵınan derek beredi.

Sút tislerniń shıǵıw waqtı hár qıylı boladı. Joqarǵı erin kóbinese gipoplastikalı bolıp, 50% nawqaslarda frontal ashıq tislew baqlanadı. Tómengi ekinshi premolyarlar agenezıyası, emal gipoplazıyası hám tislerniń tıǵızlasıwı 30–40% jağdaylarda baqlanadı (Stromland et al., 2002).

Bul sindromda erin hám tańlay jarıǵınıń rawajlanıwı menen baylanıslı. Bunnan tısqarı, olar ektodoaktiliya, ektodermal anomaliyalar, tayanış-qozǵalıw sistemasınıń mashqalaları, gipogonadizm, aqılıy jetispewshilik hám esitiwdiń joǵalıwı sıyaqlı klinikalıq kórinislerdi de óz ishine aladı.

KABUKI SINDROMÍ

Kabuki sindromı – tuwma aqlı jetispewshilik sindromı bolıp, qosımsha belgilerge iye, postnatal nanizm hám ózine tán bet dúzilisine iye. Ol genetikalıq jaqtan geterogen bolıp, gendegi geterozigota mutaciyaǵa baylanıslı. Kabuki sindromı birinshi márte yapon balalarında táriyiplengen (Kuroki et al., 1981) hám yapon populyaciyasında 3,2/100 000 tarqalıwına iye. Biraq, ol yapon bolmaǵan populyaciyalarda, ásirese, orofacial jariqları bar nawqaslarda kóbirek ushırasadı (Burke and Jones, 1995). Sindrom deneniń kóplegen bólimlerine tásir etedi. Sindromnıń tiykarǵı sıpatları ómiri dawamında keyinirek belgili boladı, bul bolsa kesellikti erte anıqlawdı qıynlastıradı. Júrek anomaliyaları (Yuan, 2013; Yun hám

basqalar, 2015), tez-tezden orta otit hám esitiwdiń joǵalıwı (Kavame hám basqalar, 1999; Tekin hám basqalar, 2006), kóriwdegi mashqalalar nistagm yamasa qıysıq kóz, ptoz kóbinese sindromnıń xarakterli belgileri bolıp esaplanadı.

NAZOSILIYAR NERV SINDROMÍ (CHARLIN SINDROMÍ)

Murın kirpik nervi nevralgiyası (Charlin sindromı) – kóz nervi tiykarǵı shaqlarınan biri bolǵan murın kirpik nervi (n.nasociliaris) niń tásirleniwi, qısılıwı yaqi isiniwinen kelip shıǵatuǵın salıstırmalı az ushırasatuǵın, biraq klinikalıq awır neyrooftalmorinogen simptomokompleks bolıp esaplanadı (V1 úsh shaxlı nervtiń birinshi shaqapları). Bas awırıwlar boyınsha xalıqaralıq klassifikaciyasında (ICHD-3) bul patologiya kranial nevralgiyanıń óz aldına túri bolıp, oftalmologlar, otorinolaringologlar hám nevrologlardıń qatnasıwı menen pánler aralıǵında qatnasıwdı talap etedi. Birinshi márte bul sindrom 1931-jılı chililik oftalmolog S.Charlin tárepinen súwretlengen.

Murın kirpik nervi kóz nervinen kavernoz sinusqa shıǵıp, joqarǵı kóz jarıǵı arqalı kóz kesasına kiredi hám bir qatar áhmiyetli shaqalarǵa bólinedi:

Kiprikli uzın nervler (nn.ciliares longi): múyız perde, sklera hám reńli perdeni seziw boyınsha innervaciyalaydı.

Torlı nervler (nn.ethmoidales anterior et posterior): torlı labirint silekey perdesin hám murın boslıǵınıń aldınǵı bólimlerin innervaciya etedi.

Bloklawshı nerv astı nervi (n. infratrochlearis): kózdiń medial múyeshi hám murınıń arqa tárepi terisin innervaciya etedi.

Múyızperdehám murın silekey qabatınıń seziwshı talaları arasındaǵı tıǵız anatomiyalıq baylanıs klinikalıq kórinislerdiń birgelikte bolıwın túsindiredi: murın boslıǵındaǵı jergilikli patologiyalıq process sózsiz kóriw aǵzası tárepinen anıq vegetativ reakciyanı keltirip shıǵaradı.

Bul sindrom murın-kirpikli (nazociliar) nervtiń nevralgiyasına tiykarlanadı. Murın-kirpikli nerv (nervus nasociliaris) úsh shaxlı

nervtiń birinshi tarmaǵı – kóz nervi (nervus ophthalmicus) niń eń iri shaqası esaplanadı. Onnan reshetskalı (etmoidal) nervler – aldınǵı hám artqı tarmaqlar ajıralıp shıǵadı.

Artqı reshetskalı nerv seziwshi tarmaq sıpatında artqı reshetskalı tor kletkaların innervaciyalaydı. Al aldınǵı reshetskalı nerv bolsa, tor sıyaqlı plastinka (lamina cribrosa) ústinen bas súyegi boslıǵına ótip, usı plastinkanıń aldınǵı tesikleri arqalı reshetskalı labirint hám murın boslıǵına kiredi hám murınnıń silekey qabatın innervaciyalaydı. Sonıń menen qatar, murın súyekleri arasındaǵı boslıqtan ótip, sırtqı murın nervi (nervus nasalis externus) sıpatında murın tesikleri, murın qanatı hám murın ushı terisin seziwshi jipsheler menen támiyinleydi.

Murın silekey qabatınıń isiwi nátiyjesinde nerv qısıladı. Basqa terminal tarmaǵı, supratrochlear nerv (nervus supratrochlearis) hám bul múyeshke tutasqan kóz qabaqları, mańlay hám murın tamırı terisin innervaciyalaydı. Supratrochlear nerv mańlay nervi menen anastomozlanadı. Ishki uyqı arteriyasınıń pleksusınan ciliar nervler bul anastomozǵa kirip, ciliar túyinine kirmesten, kóz almasına ótedi. Olar kelte ciliar nervler menen birgelikte Shlemm kanalınan sırtqa qarap ciliar denesi aymaǵında hám múyız perde átirapında ásirese tıǵız baylanıs (pleksus) payda etedi. Bul pleksustıń shaqaları múyız perdege seziwsheń hám trofik nervler sıpatında kiredi. Nazociliar nerv zıyanlanǵanda, onıń shaqaları átirapında awırıw, jas aǵıwı, murın silekey qabatınıń sekreciyasınıń kóbeyiwi hám teri hám múyız perdede infiltratlar hám trofikasınıń buzılıwları payda boladı. Nasociliar nerv sindromı kóbinese «óshirilgen formalarda» payda boladı, kóbinese 35–40 jaslarda baqlanadı. Kesellik orta murın shıǵanaǵınıń gipertrofiyası, murın tosıǵınıń qıysayıwı, onıń qısqışları, nazofaringial adenoidlar, polipler, sinusit, silekey qabatınıń zıyanlanıwı menen baylanıslı (Sergievskiy L.I., 1934, Yuzefova F., 1935, Smirnov V.A., 1953). Sindrom etiologiyasında ulıwma kesellikler, máselen, sifilis, tuberkulyoz, qantlı diabets, gripp, tis kesellikleri (oshaqlı infekciyalar), sonday-aq, hár qıylı etiologiyalı miy kesellikleri (Biran V.P., 1974), bas súyegi hám orbita

zıyanlanıwları da áhmiyetli bolıwı múmkin. Bul sindrom menen tosattan kóz átirapında, bas hám bettiń tiyisli yarımında ótkir awırıw menen pristup payda boladı, fotofobiya, blefarospazm, jas ağıwı, konyunktivanın qızarıwı, reńli perde giperemiyası, kirpik túyiniń tásirileniwi nátiyjesinde qarashıq tarayıwı(mioz), zıyanlangan tárepte kóp muǵdarda murınnan ajıralmalar ağıwı, murın boslıǵının aldınǵı bólimleri silekey qabatının giperemiyası hám isigi, ásirese, tómengi murın shıǵanaǵı, nawqaslar sonday-aq, murın hám joqarı seziwshenlikke iye bolǵan bólimlerinde (murın tesiginen joqarı hám orbitanın joqarı ishki múyeshinde) awırıw hám ashıw seziminen arız etedi. Murın terisinde herpeske uqsas kóbiksheler payda bolıwı múmkin. Kóz tárepinen, júzeki, jaralı yamasa neyrotrofik keratit, irit yaki iridociklit gúzetiliwi múmkin.

Júz nevralgiyası «óshirilgen forma»ǵa tiyisli bolıp, waqıtı-waqıtı menen orbital hám periorbital awırıwlar menen kórinedi, bul hápte dawamında irit yamasa iridociklit rawajlanıp, keselliktiń keshiwi qıyınlasıwı múmkin. (Fine I.E., 1937).

Kóz belgileriniń awırılıǵı hám awırıwdıń intensivligi kóbinese sáykes kelmeydi. Júdá kúshli awırıw refleksli tırnalǵan belgilerdi beriwi múmkin hám kerisinshe, kishi awırıw kózlerdegi sezilerli ózgerislerge alıp keledi. Hújim murın boslıǵının qaptal diywalınnıń tırnalıwı yamasa ciliar nerv talalarınıń murın qanatına basımı tásirinde kelip shıǵıwı múmkin hám 10–60 minutqa shekem dawam etedi, geyde birneshe hápte dawamında nawqaslar uyqılay almaydı hám tünlerde uyqısız otırıp shıǵadı. Charlinniń ózi awqatlanıp atırǵanda awırıw payda bolıwın súwretlep berdi.

Keselliktiń barlıq túrlerinde awırıw nazociliar nervtiń terminal shaqalarınń shıǵıw noqatların basıp kóriw menen anıqlanadı. Keselliktiń sebebin anıqlaw ushın nawqastı otorinolarinolog, oftalmolog, stomatolog hám basqa qánigeler tekseriwi kerek. Eger sebep tek ǵana murın boslıǵındaǵı jergilikli ózgerisler bolsa, ol jaǵdayda subyektiv sezimler murınnıń aldınǵı bólimleriniń silekey qabatın adrenalin menen 5% kokain eritpesi arqalı waqtınsha joq

etiledi. Bul kesellikti emlew ushın antibiotikler, sulfanilamidler, awırıw qaldırıwshı dáriler, gipnozlar, ganglioblokatorlar qollanıladı. Novokain, galvanizaciya, atropin hám platifillin menen murın elektroforezi de buyırıladı.

Qanat tańlay túyiniń zıyanlanıwı sindromın bet nevrogiyaları menen ajıratıw kerek. 1966-jılı S.Mazza, P.Anselami 16 jaslı qızdıń tor perdesiniń ajırılıwı hám Charlin sindromın súwretlep bergen. Bunda murın, teri hám kózdiń aldındı bóliminiń tipik patologiyasınan tısqarı, kóriw nervi isiniwi, kóriw nervi diski hám tor perdede ózgerisler baqlanǵan. Medikamentoz terapiyası tásirinde kesellik tikleniw menen juwmaqlandı. Bul asqınıwlardıń rawajlanıwında neyrovaskulyar hám reflektor faktorlar rol oynanǵan dep esaplanadı.

CILIYAR TÚYINI SINDROMÍ (XAGEMAN-POCHTMAN SINDROMÍ)

Bul kesellik 1959-jılı Xagement tárepinen táriyiplengen hám onı ciliar túyin sindromı – ganglion ciliare sindromı dep atagan. 1965-jılı bul kesellikti tájiriybeli oftalmolog S.M.Pochtman tolıq táriyiplep bergen, sol sebepli bul sindrom Xagement-Pochtman degen eki atamasın alǵan. (Merkulov I.I., 1971). Bul kesellik haqqında birinshi maǵlıwmatlar ótken ásirdeń 50-jıllarında ciliar túyinniń ótkir ganglioniti atı menen payda bolǵan (Smirnov V.A., 1953). Kirpikli túyin kóz almasınıń arqa tárepinde, onnan 12–20 mm aralıqta jaylasqan, sırtqı tuwrı bulshıq etiniń bası menen kóriw nervi ortasında, ekinshisine jaqınlaw. Kirpik tárizli túyin tómendegi shaqalarǵa iye: murın nervinen sezgir uzın tamır (radix longa), motor qısqa tamır (radix brevis) – a. okulomotor nerv filiali hám ishki uyqı arteriyasınıń simpatik pleksusınan simpatik tamır (radix media). Kirpik tárizli túyinnen kózge 4–6 qısqa ciliar nervler (nn. ciliares breves) shıǵadı. Uzaq ciliar nervler qısqası menen birge kózge baradı, biraq ciliar gangliyalanı aylanıp ótedi. Kóz almasınıń arqasındaǵı kóriw nervi ciliar nervler menen oralǵan, skleranı tesip, kózge ótedi. Qısqa ciliar nervlar aralasıp, kóz ishine ciliar

bulshıq et hám qarashıq sfinkteri ushın okulomotor nervden, kóz ishi tamırları ushın simpatik sistemanıń vazomotor talaların hám uveal jol ushın úshlik nervtiń sezgir talaların alıp baradı. Uzun ciliyar nervler suprachoroidal boslıqtan ótip, múyız perdede seziwshi nervler sıpatında tarqaladı. Bunnan tısqarı, motor simpatik talaları bar bolıp, olar ciliyar túyindi aylanıp ótip, dilatatorǵa hám bir bólimi ciliyar bulshıq etke jiberiledi. Ciliyar túyiniń sindromı bas awırıwı hám orbitanıń tereńligi menen ajralıp turadı, bul jaslar da kóbineşe hayallarda tosattan payda boladı. Awırıw qabaqlardıń háreketleniwı hám oǵan arqa baǵdardaǵı basım menen kúsheyiwi múmkin. Awırıw bastıń, shekeniń, oksiputtiń sáykes keletuǵın yarımına tarqaladı hám nawqastı birneshe kúnnen birneshe háptege shekem qıynawı múmkin. Bir tárepleme ortasha mioz baqlanıwı múmkin – ganglionniń tırtıw sıpatı hám midriazdıń domalaq forması saqlanıp qalıwı menen oqıwshı – ganglion óshirilgende; jaqtılıqqa hám konvergenciyaǵa oqıwshılar reakciyalarınıń joq bolıwı, akkomodaciyanıń tómengi yamasa paralizi, múyız perdeniń gipoesteziyası. Sonday-aq kóz almasınıń jeńil inyeksiyası, isik hám múyız perde epiteliysiniń kóbikli kóteriliwi, oftalmotonustıń waqtınsha ósiwi menen «qozǵalıw» bolıwı múmkin. Optik nevrit, arterioretinal qan aylanıwınıń buzılıwı jaǵdayları bar. Process ádette bir tárepleme bolıp, basqasha dawam etedi 2–3 kúnnen keyin, bir hápteden keyin yaki onnan keyin tómengi múmkin. Bul jaǵdayda akkomodaciya jaqsılanadı, kóz qarashıǵı áste-aqırın tarayadı, onıń jaqtılıqqa reakciyası payda boladı. Geyde midriaz, lán yaki akkomodaciyanıń parezi uzaq waqt dawamında qalıwı múmkin hám bul geyde ótkizilgen procestiń birden-bir belgisi esaplanadı. Kesellik qaytalanıwı múmkin. Sindromnıń sebepleri sinusit, juqpalı kesellikler (gripp, herpes), fokal infekciyalar, orbitada isiniw, orbital travma hám basqalar bolıwı múmkin.

Emlew tómendegilerdi óz ishine aladı: qosımsha boslıqlar, awız boslıǵı sanasiyası, ganglionar blokadalar, kortikosteroidlar, desensibilizaciyalawshı dáriler, virusqa qarsı dáriler, vitaminoterapiya; retrobulbar – novokain eritpesin jiberiw (1,5 ml 1% li eritpe), jergilikli emlewde xinín hám vitamin tamshıları qullanıladı. Tuwma kemisliklerdi xirurgiyalıq korrekciyalaw, ortodontikalıq emlew, stomatologiyalıq sanaciya, kóriw buzıwshılıǵın korrekciyalaw, uzaq múddetli medicinalıq reabilitaciya ótkeriledi.

BOGOROD SINDROMÍ–KROKODIL KÓZ JASÍ KESELLIGI

Bul sindromdı birinshi márte 1928-jılı minskli vrach-nevropatolog F.A.Bogorad táriyiplep bergen hám bul fenomennin krokodilde óz qurbanın jep atırǵan waqtında kózinde jaslanıwınıń payda bolıwına uqsashlıǵı ushın usılay atalǵan. (Merkulov I.I., 1971). Bul simptom tuwma hám arttırılǵan bolıwı múmkin hám kóz jasınıń kúshli ajırılıwın táń sıpatlarına qaramastan túrli awqatlar qozǵatıwı menen xarakterlenedi. Ayırım waqıtları kóz jas aǵıwın tek ǵana awqattın iyisi de qozǵatadı, qattı awqat suwıq hám suyıq awqatqa qaraǵanda kóbirek kóz jas aǵıwına sebep boladı. Tek ǵana shaynaw háreketleri, sonday-aq, ruwxıy jılaw da kózden jas aǵıwı menen baqlanbaydı.

Kesellik júz nevralgiyası menen awırǵan nawqaslardıń 6–30% de baqlanadı. 30% jaǵdaylarda kesellik etiologiyasın anıqlaw múmkin emes. Erkek hám hayal jınıslı shaxslar birdey jiyilik penen awıradı. Tek ǵana shaynaw háreketleri emes, al emocional jılaw da kóz jas aǵıwı menen birgelikte bolmaydı. (Kaminsky SD, 1929; Sottesfeld V.N., Leavitt F.H., 1942; Chorobski J., 1951; Sacklin HN, 1966 hám basqalar). F.A.Bogorad nevrologiya klinikasınan shıǵarılǵannan úsh hápte ótkennen soń, simptom payda bolǵan qızdı súwretlep berdi, ol jerde ol 2 jasta edi. 5 ay oń táreptegi bet nerviniń paralichinen emlendi. Awqat duzlı, mazalı yamasa ashshı bolıwına qaramastan, qız awqatlanıp atırǵanda oń kózinen jas aǵıp otırar edi. Tek ǵana shaynaw háreketleri ǵana kóz jasınıń payda bolıwına alıp kelmedi. Ol kóz jas beziniń sekretor talaları jolları boylap regeneraciya procesinde xorda timpanik talalariniń ósip shıǵıwı menen táriplengen simptomdı túsindirdi. Bet nerviniń paralichinen keyin bul simptom Savin L.H. tárepinen súwretlengen, 1939-jıl; Rossiya LA, 1939; Ford FR, 1933; Bul avtorlardıń kópshiligi arttırılǵan symptomnıń rawajlanıwı bet nervi láninen keyin onıń sekreciyalıq talalarınıń tikleniwine baylanıslı, olar silekey emes, kóz jası bezine ósip shıǵadı, dep esaplaydı. Tuwma sindrom jaǵdayın 1968-jılı L. Regenbogen, R. Stein táriyiplegen. 7 jaslı qız balada awqatlanıp atırǵanda shep kózinen jas aǵıwın anası

ómiriniń birinshi háptelerinde sezgen. Sonıń menen birge shep kóz alması sırtqı tárepke qaray háreketlenbedi. Qalğan jaǵdayda qızdıń densawlıǵı jaqsı, násillik keselliklerge iye emes edi. Anasında hámiledarlıq waqtında toksikoz bolıp, tuwıwı jasalma bolǵan. Tuwma sindromda patologiyalıq baylanıslar bet hám uzaqlastırwshı nervleriniń, joqarı silekey nerv yadrolarında rawajlanadı. Ádebiyatta kemnen-kem ushırasatuǵın jaǵdaylar sıpatında bir yamasa eki tárepleme kombinaciyalanǵan uzaqlastırwshı nerv parezi menen qosılıp kelgen «krakodil kóz jasları» súwretlenedi (Lutman FS, 1947; F.D.Ermo, 1949; Sarda RP, Charan H., Nagpal PN, 1967 hám basqalar). N. Frischmann 1973-jılı uzaqlatırwshı nerv tuwma parezi hám awqatlanıw waqtında kóp jas aǵıwı bolǵan úsh balanı baqlanǵan. Barlıq nawqaslarda buǵan qosımsha esitiwdiń páseyiwi, qulaq qalqanlarınıń deformaciyası hám basqa rawajlanıw anomaliyaları baqlanǵan. Bunday jaǵdaylarda balalardıń anaları hámiledarlıqtıń dáslepki úsh ayında hámiledarlıqqa qarsı dárilerdi qabıl etken. Emlew ushın kóz jası beziniń parasimpatik innervaciyasın bloklaw, ulıwma bekkemlewshi emlew usılları, vitaminler, klimatoterapiya usınıs etiledi. F.S. Boyer, W.J. Sardnerler arttırılǵan sindromda xirurgiyalıq emlewdi usınıs etedi.

QANAT-TAÑLAY TÚYINI SINDROMÍ (SLYUDER SINDROMÍ)

1908-jılı amerikalı vrach Slyuder tárepinen táriyiplengen. Qanat-tañlay túyini (ganglion pterygopalatinum) – avtonom nerv sistemalarınıń parasimpatikalıq bóliminiń payda bolıwı. Onıń quramında multipolyar kletkalar bolıp, úsh túbirge iye:

- 1) seziwshi – nn. pterygopalatini;
- 2) parasimpatik – n. petrosus major yamasa úlken taslı nerv, sekretor talalardı kóz jası bezine, murın boslıǵı hám tañlay bezlerine jetkerip beredi.
- 3) simpatik – p.petrosus profundus, plexus tarmaǵı; caroticus internus moyın túyinlerinen postganglionar simpatik nerv talshıqların óz ishine alǵan.

Kóz tarmaqları túyinnen shıǵıp, tómengi kóz jarıǵı arqalı kóz kesasına kiredi hám arqa tor tárizliler menen birge sutura sphenoethmoidalis mayda tesikleri arqalı tor tárizli labirint arqa kletkaları silekey qabatına hám pana sıyaqlı sinusqa jollanadı.

Arqa joqarǵı murın nervleri arqa bólimleri, joqarǵı hám orta murın sıñırı hám murın jollarınıń silekey qabatına, torlı quwıslıqtıń arqa quwıslıqlarına, murın tosıǵı silekey qabatına hám azıraq tańlaydıń aldındı bólimine keledi.

Tańlay nervleri tańlay silekey qabatın, tómengi arqa qaptal murın tarmaqları bolsa tómengi qabıq silekey qabatın, orta, tómengi murın jolların, joqarı jaq boslıǵın innervaciya etedi.

Sonıń ushın qanat-tańlay túyininiń tarmaqları kóz jası bezine, qattı hám jumsaq tańlaydıń silekey qabatına, murın silekey qabatınıń úlken bólimine, tor sıyaqlı súyeginiń arqa quwıslarına, joqarı jaq hám tiykarǵı quwıslıqqa tarqaladı. Qanat-tańlay túyininiń anatomiyalıq dúzilisi kesellik simptomların túsindiredi.

Nawqastıń murnınıń túbinde, kóziniń átirapı hám arqasında, kózinde, joqarǵı hám tómengi jaqlarında, tislerinde ótkir awırıw payda boladı. Awırıw shekege, qulaqqa, qulaq aldı átirapına, ásirese, sorǵısh tárizli ósimtege tarqaladı. Awırıw moyın, jawırın, iyin hám bilek, qol hám barmaqlar ushına tarqalıwı múmkin, sonday-aq, awırıw qattı tańlay, qosımsha boslıqlar aymaǵında jaylasıwı múmkin. Biraq kóbirek orbita, murın túbiri hám sorǵısh tárizli ósimtege intensiv túrde boladı.

Awırıwdıń dawamlılıǵı birneshe saat hám kúnnen birneshe háptege shekem boladı. Nawqas pristup waqtında murın qıshıwı, qızıwı, túshkiriw, murın pitiwı, kóz jası aǵıwıwı, silekey aǵıwı, bas aylanıwı, kewil aynıwına da shaǵımlanadı. Astmaǵa uqsas pristuplar hám dám seziwdiń buzılıwı bolıwı múmkin.

Obyektiv belgilerden – jaqtılıqtan qorqıw, blefarospazm, kózden jas aǵıwı, joqarǵı qabaq isigi, konyunktiva giperemiyasi, midriaz yaki mioz, geyde kóz ishi basımınıń qısqa muddetke kóteriliwi hám az ǵana ekzofthalm anıqlanadı.

Kesellik uzaq dawam etiwı múmkin – aylar, hátte jıllar dawam etedi. Pristuplar aralıǵında kóbinese joqarǵı jaq, murın túbiri átirapında

tereñ awırıw qaladı, júzdín zıyanlangan yarımınıñ isigi, kúshli terlew, milk, tañlay, jutqınshaq giperemiyası yamasa paresteziyası qaladı. Sonıñ ushın ayırım avtorlar qanat-tañlay túyini keselligin tek ğana nevralgiya emes, al ganglionevrit dep esaplaydı.

Qanat-tañlay túyini nevralgiyasın murın átirapı boslıqlarındağı perifokal infekciya hám awız boslıǵındağı hárqanday infekciyalıq oshaqlar, irińli otit, cerebral araxnoidit, murındağı jaraqatlar hám jat deneler, silekey qabat gipertrofiyası hám murın tosıǵı qıysayıwı, peritonzilıyar abscessler, allergiyalar menen baylanıstradı. Qanat-tamaq túyiniń tásirleniwine ulıwma záhárleniw, viruslı hám revmatoid infekciyalar, jaq artı óspeleri sebep bolıwı múmkin.

Tap sonday klinikalıq jaǵday murın siliar nervi sindromında da baqlanadı. Biraq qanat-tañlay túyini zıyanlanganda kóz alması aldınǵı segmentinde anatomiyalıq ózgerisler bolmaydı, sebebi onıń tarmaqları kóz almasına tarqalmay, murın boslıǵı hám kóz kesası túbin innervaciyalaydı.

Murın silekey qabatınıñ seziwshenliginiń artıwı murın boslıǵınıń aldınǵı bólimine emes, al arqa bólimine tuwrı keledi. Qanat-tañlay túyini tásirlengende awırıw seziwshenligi joqarı bolǵan jerler hám bórtpeleler bolmaydı.

Bul kesellikti bet nevralgiyalarınan basqa kesellikleri menen differensaciya etiw zárúr. Úsh shaxlı nerv nevralgiyası ushın júdá qısqa paroksizmler, úsh shaqlı nerv tarmaqlarına tarqalatuǵın kúshli awırıwlar xarakterli. Awırıwlar kewil aynıw, qusıw hám basqa diencefal simptomlar menen birge kelmeydi.

Moyın migreninde awırıw moyın-eńse bóliminen bastıń aldınǵı bólimlerine shekem tarqaladı. Ol turaqlı xarakterge iye bolıp, bastı burǵanda kúsheydi, moyınıń radikuliyar sindromı menen birigip ketedi.

Periodlı migrenozlı nevralgiyada – mañlay-sheke-orbital bóliminde ótkir bir tárepleme júdá kúshli awırıw, kózden jas aǵıwı, murın pitiwi, bettiń yarım bóleginiń giperemiyası menen ótedi. Birneshe minuttan birneshe saatqa shekem dawam etedi. Awırıw sindromı tiykarınan sırtqı uyqı arteriyası basseynindegi vazodilyaciya nátiyjesinde kelip shıǵadı.

Nevralgiyanın migrennen parqı, nevralgiyağa pristuplardın dâwirililigi, máwsimliligi, olardıń sutkasına birneshe ret, geyde tünde rawajlanıwı xarakterli. Ulıwma miy hám diencefal simptomlar bolmaydı. Nawqaslar awırıw nátiyjesinde awnay beredi, migrende bolsa háreketlenbewge umtıladı.

Nevralgiya pristupı waqtında qanat-tañlay túyinin 2% li novokain eritpesi menen novokainlı blokadası jaǵdaydı jeńillestiredi. Emlew kompleksli hám keselliktiń tiykarǵı sebebin joq etiwge qaratılǵan bolıwı kerek. Awırıwdı qaldırıwshı dáriler, infekciyaǵa qarsı, isikke qarsı, kortikosteroidlar, ganglioblokatorlar, xolinolitikler, fizioterapiyalıq proceduralar (UVCh, diatermiya, diadinamikalıq toklar hám basqalar), bettiń kesellengen tárepine massaj, novokain menen nazal elektroforez, B gruppasındaǵı vitaminler beriledi. Sklerozǵa qarsı hám qan tamırın keńeytiwshı dárilerdi beriw paydalı, sebebi qartayǵan adamlarda kesellik ulıwma qan tamır patologiyası nátiyjesinde payda boladı.

MIKULICH KESELLIGI

1892-jılı nemis xirurgi Iogann Mikulich simptomokompleksti táriyiplep bergen, ol áste-aqırın rawajlanıwshı, simmetriyalı, kóbinese kóz jası hám silekey bezleriniń ádewir úlkeyiwı, kóz almasınıń tómenge hám ishke jılıwı hám aldǵa shıǵıp ketiwı menen xarakterlenedi. Kóz háreketi hár túrli dárejede sheklengen, geyde diplopiya boladı. Qabaq terisi sozılǵan, geyde qalıńlasqan, kógergen bolıwı múmkin, onda keńeygen venalar kórinedi. Qabaqlar qatlamında qan quyılıwlar bolıwı múmkin. Qabaq konyunktivasi giperemiyalanǵan (118-bettegi qosımshanın 1-súwretine qarań). Kóz túbinde kóriw nerviniń isiniwi, perivaskulitler, qan quyılıwlar, disktiń dimleniw hádiyseleri bolıwı múmkin.

Kesellik áste, jıllar dawamında rawajlanadı. Kóbinese 20–30 jaslarda túkirik bezleriniń – dáslep qulaq aldı, sońınan jaq astı, til astı, kóz jas bezleriniń áste-aqırın isiniwinen baslanadı. Olardıń sekreciya xızmeti de buzıladı. Bazıda process awız boslıǵındaǵı mayda bezlerge de tarqaladı (urt, erin, tańlay). Isken iri bezler palpaciyalaganda

háreketsheń, elastik, beti tegis, awırıwsız, kólemi ғozaday hám onnan úlken bolıwı múmkin. Heshqashan bezlerdiń irińlesiwi baqlanbaydı. Proceske limfa túyinleri qatnasıp, limfa aǵzaları jaraqatlanıwı múmkin.

Etiologiyanıń birdey bolıwı tán alınbaydı. Patologoanatomiyalıq ózgerisler kóz jası hám túkirik bezleriniń limfomatozı hám kemirek granulematozı kórinisinde kórinedi. Limfomatoz limfoid kletkalar limfocitler hám limfoblastlardıń diffuz giperplaziyası, follikulalar payda bolıwı, keyin bolsa bezler parenximası fibrozı menen xarakterlenedi.

Granulematozda limfoid, epitelioid hám plazmatik kletkalar hám de Shternberg hám Langxans tipindegi kletkalar bolıp, onıń kórinisi limfogranulematoz hám tuberkulyozǵa uqsap ketedi.

Kóz jası hám túkirik bezleri limfomatozı ulıwma limfomatozda da óz aldına kesellik bolıwı da múmkin. Ulıwma limfomatozda prognoz unamsız, al sheklengen formasında – unamlı boladı. Kesellikti sozılmalı produktiv cialoadenit, túkiriktas keselligi, silekey bezleri óspeleri, Segren sindromı menen differenciallastırıp kerek, sebebi nawqaslarda subyektiv shaǵımlardan kóz, awız qurǵawına hám konyunktivit belgileri baqlanadı.

I. I. Merkulov infekciyalıq mononukleozda Mikulich sindromınıń ótkir túri haqqında oylaw kerekligin, sebebi olarda geyde dakrioadenittiń túkirik bezleriniń isiniwi menen bir waqıttıń ózinde payda boladı dep jazadı.

REKLINGXAUZEN KESELLIGI

1882-jılı nemis patologı Fridrix Daniel Reklingxauzen neyrofibromatoz keselliginiń ózine tán túri sıpatında klinikalıq hám patologiyalıq kórinisin tolıq súwretlep bergen. Bul kesellik ushın nerv baǵanaları boyınsha kóp sandaǵı neyrofibromalardıń, «sútli kofe» reńindegi teri daqlarınıń ektodermal hám mezodermal qabatlardaǵı aǵzalar rawajlanıwınıń hár qıylı anomaliyaları menen qosılıwı xarakterli boladı (118-bettegi qosımshadaǵı 2-súwretke

qarańız). Kesellik kóbinese násillik yamasa shańaraqlıq xarakterge iye bolıp, bir shańaraq aǵzaların jaraqatlaydı. Násil quwıwshılıq túri autosom-dominant. Kesellik tuwılıwdan yamasa ómiriniń birinshi on jıllıǵında payda bolıwı múmkin. Erkekler hayallarǵa qaraǵanda 2 ese kóbirek kesellenedi. Neyrofibromatoz periferik, oraylıq hám kombinacijalanǵan túrlerge bólinedi.

Periferiyalıq keselliklerde periferik nervler menen baylanıslı bolǵan teri hám teri astı fibromaları hám neyrofibromalar, nevrinomalar hám teride «sútli kofe» reńindegi daqlar kóp boladı (118-bettegi qosımshadaǵı 3-súwret). Bul daqlardıń sanı hám ólshemleri kem-kemnen artıp baradı. Balanıń terisinde 5 mm den úlken, jas óspirimlerde bolsa 15 mm den úlken daqlardıń payda bolıwı Reklingauzen keselliginiń rawajlanıw múmkinshiliginen derek beredi.

Neyrofibromatozdıń oraylıq túrinde bas miy, arqa miy hám simpatik nervler qabıǵınan óspe sıyaqlı zatlar ósip shıǵadı. Bas miy, arqa miy, súyeklerdegi fibromatoz túyinler nerv, ruwxıy, gormonal hám súyek buzılıwlarına alıp keledi. Balalar fizikalıq hám aqılıy rawajlanıwdan artta qaladı. Sindromnıń birinshi belgisi teride kóplegen oval formadaǵı «kofe» daqlarınıń kóbinese kókirek, arqa hám qarında jaylasadı. Kóz simptomları geyde neyrofibromatozdıń birden-bir belgisi bolıwı múmkin.

Neyrofibromatoz túyinler kózdıń járdemshi aǵzalarında, kóz almasında, kóz kesasında jaylasıwı múmkin. Kóbinese qabaqlar hám derlik hámme waqıt joqarǵı qabaqlar neyrofibromatozı ushırasadı. Qabaqlar neyrofibromaları końyunktiva menen tıǵız baylanısqa tıǵız túyinsheli awırıwsız óspelerden ibarat. Qabaqları qalıńlasqa, geyde kógis reńli bolıp asılıp turadı. Óspeler mańlay, sheke, orbitanı óz ishine alıwı múmkin. Kóbinese qabaqlar zıyanlanıwı bettiń tiyisli yarımınıń gipertrofiyası hám sol kózdıń gidroftalmı menen qosılıp keledi. Kóz alması konyunktivasında óspeler bólek túyinsheler kórinisinde yamasa tasbeh kórinisindegi túyinli tarmaqlar kórinisinde boladı.

Proceske qan tamır traktı, kóbinese reńli perde de qatnasıwı múmkin. Túyinler kórinisindegi dúzilisler domalaq formada bolıp, onıń úlkenligi tarı dándindey, al xorioideyde bolsa sur-aq reńli sıızıqlar

boladı. Geyde reñli perde geteroxromiyası, mikrokornea, mikroftalm, gawhar shıǵıwı baqlanadı. Qan tamır jolı zıyanlanganda kóz ishi suyıqlıǵınıń ótiwi buzılıp, gidroftalm hám ekilemshi glaukoma rawajlanıwı múmkin.

Proceske qan tamır traktı, kóbinese reñli perde de qatnasıwı múmkin. Túyinler kórinisindegi dúzilisler domalaq formada bolıp, onıń úlkenligi tarı dánindey, al xorioideyde bolsa sur-aq reñli sıızıqlar boladı. Geyde reñli perde geteroxromiyası, mikrokornea, mikroftalm, gawhar shıǵıwı baqlanadı. Qan tamır jolı zıyanlanganda kóz ishi suyıqlıǵınıń ótiwi buzılıp, gidroftalm hám ekilemshi glaukoma rawajlanıwı múmkin.

Óspeler intraorbital jaylasqanda ptoz, ekzoftalm, paralichler, ekstraokulyar bulshıq etlerdiń parezleri baqlanadı (4-súwret, 119-bettegi qosımshaǵa qarań). Kóriw nervi diskisiniń dimleniwi túyinler bas súyegi ishinde jaylasqanda baqlanadı.

Júz dúzilisinde displaziya – gipertelorizm, kóz jariqlarınıń rawajlanıw anomaliyaları, bas súyeginiń formasınıń durıs emes bolıwı, bas súyeginiń hár qıylı bólimleriniń asimmetriyası, ásirese bet, kóz almasında kóbirek ushırasadı.

Sindromda kóbinese intellektual jetispewshilik hám endokrin buzılıwlar boladı. Anıq sindromnıń formaları hár dayım bola bermeydi. ayırım simptomları joq bolıwı da múmkin. Periferiyalıq forması salıstırmalı uzaq hám jaqsı ótedi, biraq qáwipli formaǵa aylanıwı múmkin. Kóz alması rentgen tekseriwinde giperplastik (giperostoz) yamasa atrofik (orbital súyekler deformaciyası hám destrukciyası) ózgerisler anıqlanadı. Kóriw nervi kanalı bir tegis keñeymeydi hám vertikal oval formasına iye boladı, onıń diywalları gedir-budır ózgeriske iye boladı yamasa buzıladı.

Patologoanatomiyalıq tekseriwde diametri 2 mm den birneshe santimetrge shekem bolǵan kóp sanlı neyrofibroma yamasa nevrinoma túyinleri tabıladı. Geyde úlken muǵdardaǵı óspeler de ushırasadı. Bul sindromdı tuberozlı skleroz benen, basqa fakomatozlar, óspeler, kóz alması hám kóz kesası kistaları menen differenciyaıy islenedi.

MANDIBULA-FASCIAL DIZOSTOZ (FRANCHESKETTI SINDROMÍ)

1944-jılı Jeneva professorı A.Francheshetti hám onıń shákirti Zwahlen táriyiplegen hám «tómengi jaq-bet dizostozı» dep atalgan. Ádebiyatta ol geyde «Francheshetti- Zwahlen sindromı» degen at penen táriyiplenedi. Kelip shıǵıwı belgisiz bolǵan birinshi saǵaq doǵasınıń embrional elementiniń displaziya sindromına baylanıslı boladı. (KruchinskiyG.V., 1972) Kesellik shańaraqlıq-násillik xarakterge iye bolıp, nadurıs-dominant tipte beriledi. Bir shańaraq aǵzalarında hátte, eki hám úsh áwladta baqlanadı. Sindrom hár qıylı kombinaciyaдаǵı jaq-bet anomalıyalarınıń hár qıylılıǵı menen xarakterlenedi (119-bettegi qosımshadaǵı 5-súwretke qaran). Sindromnıń tolıq túrinde kózler tárepinen: qıya «antimongoloid» kóz jarıqları, yaǵnıy kóz jarıǵınıń sırtqı múyeshiniń eki tárepleme túsiwi anıqlanadı.

Tómengi qabaqtakoloboma, meybomiybezleriniń joq bolıwı, joqarǵı qabaqtıń sırtqı bóliminde siyrek ushırasadı. Epibulbar dermoidlar, kózdi háreketlendiriwshi bulshıq etler parezi baqlanadı, mikroftalm, tuwma katarakta, qan tamır jolı hám kóriw nervi koloboması siyrek ushırasadı. Bet-jaq sisteması tárepinen bet súyekleri gipoplaziyası boladı, bet súyekleri mayda hám rawajlanbaǵan bolıp, bettiń ádewir asimmetriyasına alıp keledi. Sheke súyekleriniń jaq ósimteleri bolmawı múmkin, jaq súyekleriniń denesi hám tarmaqları geyde rawajlanbaǵan boladı. Tómengi jaqtıń gipoplaziyası, prognatizm, makrostomiya, tańlayınıń biyik bolıwı, al tańlaydıń jarılıwı ádewir siyrek ushırasadı. Tómengi jaqtıń rawajlanbay qalıwı, betke qus kórinisin beredi. Birinshi gezekte molyarlardıń keskin rawajlanbaǵanlıǵı, tislerdin keń jayılǵanlıǵı, prikus anomalıyaları da boladı. Kóbinese qulaqlardıń tuwma nuqsanları, olardıń aplaziyası, geyde «jalǵan qulaqlar», awız múyeshi menen qulaq arasındaqı aqpalar, mańlay boslıqlarınıń giperplaziyası, gaymor boslıqlarınıń rawajlanbawı baqlanadı. Sonday-aq, shashlardıń atipik túrde ósiwi – mańlayda tómennirek, bette, ayırım jaǵdaylarda alopesiya da ushırasadı. Geyde tildiń úlkeyiwi, qulaqqası beziniń bolmawı, ishki gidrocefaliya, júrek hám iri tamırlardıń, traxeya, bronxlardıń jaraqatlanıwı, kriptorxizm, aqıl-

oyunıń rawajlanbawı ushırasadı. Sindromnıń tipik formaları menen bir qatarda atipik formaları ushırasadı, olarda simptomlardıń tek bir bólegi boladı. Kóbinese joqarı qabaq koloboması menen baylanıslı bolǵan epibulbar dermoidlar, qulaq ósimtesi hám qulaq aldǵı silekey fistulaları, sırtqı esitiw jolı dúzilisiniń buzılıwı hám awırıw menen ótetuǵın Goldenxaar sindromı menen differenciaciya qılınadı.

Bunnan basqa, omırtqa baǵanası anomaliyaları, moyın sinostozı, kókirek yamasa bel omırtqalarınń kóbeyiwi hám basqa da ózgerisler boladı.

Kóbinese mikrostomiya hám júzdıń az ǵana kishireyiwi, tańlaydıń ashıq hám biyikligi, tildiń ekige ayrılıwı, tislerdiń anomaliyası baqlanadı.

Ayırım avtorlar bul 2 sindromdı birlestirip, Franchesketi-Goldenxaar sindromı dep te ataydı.

Eki sindromnıń payda bolıwı hámile rawajlanıwınıń 7–9 háptesine tuwra keledi. Biraq Franchesketi sindromı násilden-násilge ótedi. Sol avtorlar orbita, tańlay hám tómengi jaq embriologiyalıq rawajlanıwın tolıq úyrengen hám kóz, onıń ósimtelari tuwma anomaliyalarınń tańlay hám tómengi jaq ózgerisleri menen tez-tez sáykes keliwin olardıń birinshi saǵaq dugası derinatlarınan kelip shıǵıwınıń uqsaslıǵı menen túsindirgen. G.V. Kruchinskiydiń pikirinshe, jaq-bet dizostozınıń xarakterli simptomı jaq súyekleriniń hám ásirese kózlerdiń mongoloidqa qarsı kesiliwine sebep bolatuǵın orbitalardıń tómengi-sırtqı kvadrantlarınıń eki tárepleme rawajlanbaǵanlıǵı esaplanadı.

Qulaq qalqanınıń aldında kishkene shashlar túrindegi ózine tán shash ósimtelari turaqlı emes belgisi bolıp tabıladı. Hár qıylı anomaliyalar bolıwına qaramastan, Franchesketi sindromınıń prognozi jaqsı. Etiologiyalıq emlew usılları joq, múmkin bolǵansha plastik operaciyalar ótkiziledi.

PFAUNDLER-GURLER SINDROMÍ (MUKOPOLISAXARIDOZLAR SINDROMÍ)

Bul mukopolisaxaridozlar toparınan zatlar almasıwınıń buzılıwı menen baylanıslı siyrek ushırasatuǵın násillik kesellik. Ol α -L-iduronidaza fermenti jetispewshiliginen kelip shıǵadı, sol sebepli

organizmde glikozaminoglikanlar (mukopolisaxaridler) toplanıp, hár túrli aǵza hám toqımalar zıyanlanadı. Dáslep Pfaundler-Gurler keselligi dep atalǵan kesellik birinshi márte eki pediatri tárepinen: avstriyalı – nemis Hurler Gertrud [G. Hurler] (1889–1965) hám Pfaundler Meinhard von [M. V. Pfaundler] (1872–1947) táriyiplegen.

Geyde rentgenologiyalıq sindromlarınan súyek sisteması, oraylıq nervsisteması, bawır hám basqa organlardıń shemirsheliklerinde lipoidlar menen infiltraciyanıń tabılıwına baylanıslı mioxondrodistrofiya dep ataladı. Biraq keyin bulardıń kelip shıǵıwına lipoidlar sebepti emesligi málim boldı.

Gertruda Gurler maqalalarınan burın da tap usınday kesellik 1917-jılı Gurler tárepinen táriyiplengenligi haqqında maǵlıwmatlar bar. Medicina ámeliyatına Pfaundler tárepinen kirgizilgen «birneshe abartlar» túsiniǵı sintropiyanıń (sintropiya-adamdaǵı kesellik belgileriniń tosattan bir-birine tuwrı keliwi) nátiyjesinde payda bolatuǵın bir qatar simptomokompleksler, muwapıqlasqan birneshe rawajlanıw anomaliyaları ushın toparlıq belgiler bolıp esaplanadı. Nuqsanlar hár qıylı sistemalarda anıqlanadı.

Gizella Tim «birneshe abartlar» arasınan tiykarınan ektodermal hám mezodermal organlar jaraqatlanatuǵın tipti ajratıw múmkin dep esaplaydı. Zat almasıw buzılıwları menen baylanıslı túri ajıraladı. I.I. Merkulov 1971-jılı 1954-jılǵa shekem Pfaundler-Gurler sindromınıń 200 ge jaqın jaǵdayı dúnya ádebiyatlarında jariq kórgenligin kórsetip ótken edi.

Avtorlar táriyiplegen kesellik ómiriniń birinshi aylarında júzdin turpayı kórinisi (gargoilizm), gepatosplenomegaliya, buwınlardıń qıymılsızlıǵı, omırtqa baǵanasınıń deformaciyası menen kórinedi. Keyin amerikalı oftalmolog Sheye, ingliz N. G. Scheie (1909–1990) Sheye sindromı dep atalatuǵın kesh baslanatuǵın hám jaqsı ótetuǵın keselliktiń ekinshi formasın táriyiplegen. Keyinirek Gurler-Sheye sindromı dep atalıwshı keselliktiń aralıq túri táriyiplengen.

Klinikalıq kórinisi

Gurler sindromı bar balalar boyınıń pásligi menen ajıralıp turadı (fizikalıq rawajlanıwdıń artta qalıwı ómiriniń birinshi jılınıń aqırınan

baslap baqlanadı). Gargoilizm belgileri xarakterli: bas súyegi úlken, mañlayı tik, murnınıń kirip turıwı, erinleri qalıń, tili úlken, bet álpeti «suwǵa túpirgendey bet» túrinde boladı. Bunnan tısqarı, moyın qısqa bolıp, buwınlar háreketshenligi sheklengen (qısqa háreketshenlik tiykarınan barmaqlardıń shıǵanaq hám falangalar aralıq buwınlarına tásir etedi), kókirek omırtqalarınń bel buwınlarına ótiw ornında fiksaciyalanǵan kifoız, ayaq-qollardıń qısqarıwı tiykarınan proksimal bólimler (san hám iyin), az dárejede – baltır hám bilekler esabınan júz beredi. Nawqastıń qolınıń dúzilisi ózine tán bolıp: barmaqları qısqa, uzınlıǵı bir qıylı (izodaktiliya) hám jelpigish sıyaqlı tarqalǵan bolıp, úsh tisli tayaqqa uqsap ketedi. Tómengi bel lordozı qarınıń aldığa, bókse bóliminiń arqaǵa shıǵıwına sebepti boladı. Gepatosplenomegaliya, kindik jarasınıń payda bolıwına beyimlilik boladı. Dermatansulfat jiynalıwı esabınan múyız perdeniń diffuz gúńgirtlesiwı xarakterli. Aqılıy kemislik, tisler kariesi, tırnaq plastinkalarınń saat aynası kórinisindegi xarakterli forması, qulaqtıń estiwińiń tómenlewı yamasa gereńlik, dawıstıń pás qarlıqqan bolıwı, gipertrixoz, qurǵaq hám qattı shash rawajlanıwı múmkin. Kópshilik jaǵdaylarda patologiyalıq proceske júrek qatnasadı – onıń kólemi úlkeyip, klapanlarda, miokard, endokard, iri hám koronar arteriyalarda ózgerisler baqlanadı.

Rentgenologiyalıq tekseriwde bas súyegi tigisiniń múddetinen aldın súyekke aylanǵanlıǵı, túrk erinniń keńeygenligi, omırtqaların patologiyalıq forması («balıq omırtqaları»), bilek súyeginiń qıysayıwı, uzın nay tárizli súyeklerdiń metafızar hám epifızar bólimleriniń deformaciyaları, metakarpal súyekler hám barmaq falangalarınń qısqa bolıwı anıqlanadı. Bunday balalar ádette 10 jasqa shekem de jasay almaydı.

Mukopolisaxaridozlardıń 5 túrin ajratıw usınıs etiledi.

Bul sindrom menen kóbirek qızlar kesellenedi. Násil quwıwshılıq túri – autosom–resessiv.

Sindromda kóriw áǵzası tárepinen kóbinese múyız perde stroması hám Baumen perdesinde kúlreń noqatlar kórinisindegi ılaylanıw, ayırım jerlerde olar qosılıp sızıqlar hám tor tárizli túrinde, geyde jańa payda bolǵan tamırlarsız massiv ılaylanıwlar ushırasadı. Múyız perdeniń seziwshenligi saqlanıp qaladı (119-bettegi qosımshanıń 6-súwreti).

Kóriw ótkirliǵı júzinde barmaq sanawǵa shekem tómenlewi múmkin.

Gipertelorizm, ptoz, epikantus, ekzoftalm, ishkeqaray qıysıqkózlik, diametri 14 mm ge shekem bolǵan makrokornea, kóz ishi basımı normada yamasa joqarı kórinedi. Reń perde koloboması, katarakta, kóriw nervi atrofiyası hám tor perdeniń pigmentli distrofiyası bolıwı múmkin.



3.5-súwret. Pfaundler-Gurler sindromı.

Patologoanatomiyalıq tekseriwde miydiń aq zatınıń kóleminiń kemeyiwı, miy qabıqlarında mukopolisaxaridlerdiń shógiwi hám olardıń ótkiziwsheńliginiń buzılıwı sebepli ishki gidrotsefaliya anıqlanadı. Júrek klapanları, tor perde, sklera, múyiz perde, búyrek, talaq, nerv túyinlerinde de mukopolisaxaridler toplamı anıqlanadı.

URBAX-VITE SINDROMÍ

(Teri hám awız silekey qabatları, jutqınshaqtıń lipidli gialinozi)

1924-jılı sindromdı avstriyalı otorinolaringolog Kamillo Vieta táriyiplep bergen, 1928-jılı kesellik patogenezin avstriyalı allergolog hám dermatolog Erix Urbax tárepinen táriplengen.

Biraq 1908-jılı tuwma qarlıǵıwı bar nawqas tuwralı birinshi maǵlıwmat payda boldı; tiliniń qalıńlasıwı, turpayılasıwı,

háreketleniwiniń shekleniwi; erin, tańlay, badam bezi hám tamaqtıń silekey qabatında keń tarqalğan sarǵısh-aq shóǵındiler; dem alıwdıń qıyınlasıwı, sonday-aq teride ózgerislerdiń bolıwı (ayqın teriniń múyizleniwi hám qabaqlarda tarı dánesindey túyinsheler payda bolıwı). Bir jaǵday Resle tárepinen muqıyat patologoanatomiyalıq izertlewden ótkerildi. Ol kesellikti distrofik paxidermiya dep, teriniń ústingi qatlamlarınıń derlik tolıq gomogenizaciyalanǵanlıǵı, mindalinalardıń limfoid toqımasınıń bosap qalıwı hám onıń sklera gialin toqımasına aylanıwına tiykarlanıp klassifikaciyalanǵan.

Sońınan Vite hám Urbax sindromdı klinikalıq, gistologiyalıq, gistoximiyalıq hám almasıw (uglevod almasıwı) tekseriwlerine tiykarlanıp táriyipleǵan.

Keselliktiń ulıwma kórinisleri – bet terisi, mańlay, bastıń shashlı bólimi, erinler, til, tańlay murınshaqları, tamaq, jutqınshaq diywalları, dawıs baylamlarındaǵı elastik konsistenciyaǵı mayda jalpaq yamasa yarım shar tárizli túyinler bolıp esaplanadı. Silekey qabatlarda túyinsheler sarǵısh reńli boladı. Silekey qabattaǵı ózgerisler ómiriniń ekinshi jılınan keshikpey, kóbinese tuwılǵannan soń birden anıqlanǵan. Teri ózgerisleri keyinirek payda bolǵan. Kem-kemnen túyinshelerdiń betinde giperkeratoz hám papillomatoz rawajlanadı, kóp bórtpeler bolǵan jerlerde soqalsha ósimtelerge shekem baradı. Túyinler sorılıp ketkennen keyin olardıń ornında teride mayda, biraz pigmentlengen tırtıqlar qaladı. Erindegi kóp muǵdardaǵı bórtpeler makroxeylitke, al tilde bolsa onıń qattılasıwı hám mikroglossiyaǵa alıp keliwi múmkin.

Dem alıwdıń qıyınlasıwı, qarlıǵıw, tislerdiń anomalıyası, epileptik tutqanaqlar, bas súyegi ishinde izvestler toplanıwı, psixikalıq infantilizm bolıwı múmkin.

Kóz tárepinde teride hám qabaq konyunktivasında kóplep sarǵısh reńdegi túyinsheler payda boladı, olardan keyin onıń da mayda atrofik tırtıqları qaladı, trixiaz (kirpiklerdiń durıs emes ósiwi), sozılmalı blefarokonyunktivit, múyiz perdeniń arqa qabıqlarınıń (descemet qabıǵı hám endoteliy) tınıqlıǵınıń buzılıwı bolıwı múmkin. Xorioretinit, druzlar hám macula átirapında degenerativ ózgerisler, tor perde tamirlarınıń gıalinozı baqlanadı.

Kesellik tiykarında uglevod hám lipidler almasıwınıń buzılıwı, glyukoza hám lipidlerdiń periferiyalıq utilizasiyasın buzıwshı paraprotein payda bolıwı jatadı.

Kóbinese bul sindrom qantlı diabet penen awırǵan nawqaslarda rawajlanadı. Násil quwıwshılıq túri autosom-resessiv. Sindromdı tarqalǵan ksantomatoz benen ajratıw kerek, biraq keyingisi ádette kekselerde rawajlanadı. Urbax-Vita sindromı bolsa balalarda hám jaslarda boladı. Sonday-aq, Grenblad-Stranberg, Kerl-Urbax sindromı, amiloidoz, teri kalcinozı menen de ajratıw kerek.

MEBIUS SINDROMÍ

(Tuwma kóz-júz paralichhi sindromi, faciyal diplegiya sindromı)

Sindrom nemis nevropatologi Paul Julius Moebius tárepinen tolıq táriyiplengen hám onnan aldın bunday ózgerisler nemis oftalmologi Alfred Graefeniń publikaciyalarında belgili bolǵan.

Mebius júz nerviniń parezi menen birge kelgen hám olsız baqlanǵan kóz qozǵaltıwshı parezdiń 44 jaǵdayn tolıq analizledi (sonnan 17 jaǵdayda sırtqı oftalmoplegiya baqlanǵan).

Uzaqlastırıwshı nervlerdiń paralichleri (8 jaǵday), jaqın háreketlendiriwshı nervlerdiń paralichleri (2 jaǵday). Aldıngı hám bet nervleriniń birgeliktegi paralichleri hám de bet nervleriniń paralichleri menen oftalmoplegiyalar sindromına birlestirildi hám Mebius sindromı dep ataladı.

Ayırım avtorlar bul jaǵdaydı «facial diplegiya», «kongenital okulfacial paralich» hám basqalar dep ataw kerek dep esaplagan.

Paralichler kóbinese eki tárepleme bolıp, balalar jasında kóbirek ushırasadı. Paralichlerdiń anaw yamasa mınaw toparına úsh shaqlı nervtiń háreketlendiriwshı tarmaǵı, til astı nerviniń paralichleri hám arqa uzınsha tutamnıń jaraqatlanıwı qosıldı.

Facial diplegiyanıń klinik kórinisinde hár qıylı rawajlanıw anomaliyaları – tómengi jaq mikrognatiyası, gipoplaziyası, polidaktiliya, taraq tárizli bulshıq ettiń joq bolıwı, qulaq qalqanınıń nuqsanı, araxnodaktiliya, júrektiń tuwma nuqsanları, qıysıq ayaq, qol hám ayaq barmaqlarınıń tuwma qısqaılıǵı.

Adamnıń beti mimikasız nıqap sıyaqlı bolıwı, emiw hám jutıwdıń qıyınlasıwı, kómekeydiń keskin tarayıwı sebepli stridor, shaynaw bulshıq etleriniń hálisizligi, tildiń atrofiyası, kóbinese esitiwdiń páseyiwı yamasa gereńlik kózge taslanadı. Kóz tárepinen gorizontál bağıtta kózlerdiń birgeliktegi háreketleri baqlanbaydı, orbita–kóz bulshıq etleri parezlengen tek kóz jarıǵınıń yarımın ǵana jawıp turadı, kózdiń ashıp-jumıw háreketleri azayǵan, kóz jası ajıralıwı bolmaydı. Klinikası bet nervi tolıq yaqı tolıq emes paralichine sáykes keledi.

Tolıq emes paralichte proceske kóbinese bettiń joqarǵı yarımınıń bulshıq etleri tartıladı, bet toqımaları júz nerviniń arttırılǵan paralichindegidey salbırıp turmaydı. Vertikal-motorlar normada, Bell simptomı ózgerislersiz boladı. Eger okulomotorius jaraqatlansa, vertikalomotorlar iskerligi buzıladı. Úsh shaqlı hám til astı nervleriniń paralichi, konvergenciya hálisiz, ishke qaray kózdiń qıysayıwı baqlanadı. Gipertelorizm, epikantus, mikroftalm baqlanıwı múmkin. Aqılıy buzılıwlar kóp ushırasadı.

Bul buzılıwların barlıǵı III, VI, VII, IX, XII bas miy nervleri yadrolarınıń rawajlanbaǵanlıǵı menen tusindiriledi, sebebi likvor 4-qarınshadan yadrolar jaylasqan oblastqa kirip, jaraqatlawshı tásir etedi. Mebius sindromınıń tuwma ózgerisler kórinisi ayırım jaǵdaylarda hámiledar hayallar qızılsha, gripp penen kesellengende, xinin menen záhárleńiw hám jaraqatlanıwlarında baqlanǵan.

Autosom-dominant túrde násilden-násilge ótedi, biraq autosom-recessiv túrde de násilden-násilge ótiwi múmkin. Ayırım simptomlardı emlew múmkin boladı.

KLIPPEL-FEYL KESELLIGI **(Qısqa moyın sindromı)**

1912-jılı francuz shıpakerleri M. Klippel (nevropatolog) hám Andre Feil (rentgenolog) qısqa moyın sindromın táriyiplep, kranio-vertebral anomaliyalar toparına kiretuǵın patologiyalıq jaǵdaylardıń biri haqqında anıq maǵlıwmat bergen.

Sindrom qol hám ayaqlardıń hálisizligi, keyin ala spastik hám paralitik paraplegiya hám tetraplegiyaǵa ótiwi, gereńlik, epileptik

tutqanaqlar, bas awırırwı tutıwları menen xarakterlenedi. Moyınnıń qısqaırwı, jelkesinde shash ósiw shegarasınıń tómen bolıwı, bastıń háreketleniwiniń shekleniwı boladı. Moyınnıń qısqaırwı nawqaslarǵa ayıqsha «qurbaqa adam» túrin beredi.

Rentgenologiyalıq tekseriw usı patologiyalıq jaǵday moyın omırtqaları deneleriniń ólshemleri hátte, sanlarınıń kemeyiwı, olardıń ulıwma differenciallastırılmaǵan súyek massasına qosılıwı, nátiyjede moyın qısqa háreketsiz bolıwınan ibarat ekenligin kórsetti. Awır jaǵdaylarda iyegi tós súyegine tiyip turadı, qulaqshın iyinlerge tiyip turadı, dem alıw, jutıw qıyınlasadı. Bettinń asimetriyası, jumsaq tańlaydıń jarılıwı, qasqır tańlay, tisler anomalıyası, oval tesiktiń jabılmaı qalıwı múmkin. Kóbinese júzi sıqılsız boladı. Aqılıy rawajlanıw, nerv sistemasınıń rawajlanıwınıń nuqsanları boladı.

Kóz tárepinen – paralitik qıysıqkózlik, gipermetropiya, nistagm, Gorner hám Shtilling-Tyurk-Duan sindromı. Gorner sindromı mioz, ptoz hám enoftalmnan ibarat. Biraq ol gipotoniya, reńli perdeniń reńsizleniwı, katarakta, kóz jasınıń aǵıwı, konyunktiva, bazıda tor perde tamirlarinıń keńeyiwı menen asqırıwı múmkin. Kóbinese bettinń sáykes tárepiniń terlewi qosıladı.

Gorner sindromınıń payda bolıwınıń sebepleri kóp. Shtilling-Türk-Duan sindromı kóbinese kózdiń birewiniń sırtqa qaray háreketleniwiniń tolıq shekleniwinen, sol kózdiń ishke qaray háreketleniwiniń az dárejede shekleniwı hám onıń retrakciyasınan, zıyanlangan kóz ishke qaray háreketlengende kóz jarıǵınıń tarayıwınan hám kóz jarıǵınıń sırtqa burılıwǵa urınǵanda keńeyiwı payda boladı.

Zıyanlangan kózdiń joqarıǵa, arasında tómenge qıysayıwı tómengi qıysıq bulshıq ettiń buzılıwlarına baylanıslı addukciya menen bir waqıtta júz beredi. Sindrom kóbinese hayallarda ushırasadı, shep tárepi zıyanlanadı. 10–12% jaǵdaylarda eki kózde de ushırasadı. Paradoksal sinkineziya sırtqı tuwrı bulshıq etiniń tuwma rawajlanbay qalıwına, onıń biriktiriwshi toqıma jipke aylanıwına, sonday-aq, bulshıq ettiń skleraǵa durıs emes orınǵa birigiwi hám fasikulyar apparattıń qısqaırwına baylanıslı dep esaplaydı.

Bul anatomiyalıq ózgerisler hámme waqıtta addukciyada kóz alması orayınıń artqa jıljıwına alıp keledi, yaǵnıy kóz ishke burılǵanda

özgergen alıp ketiwshi bulshıq ettiñ normal bosasa almaytuǵınlıǵı sebepli kóz retrakciyası menen birge boladı.

Klippel-Feyl sindromında artıqsha fizikalıq kúsh salıw tosattan ólimge alıp keliwi múmkin. Emlew simptomatikalıq boladı. Ayrım jaǵdaylarda xirurgiyalıq jol menen emlew múmkin.

LAYELL SINDROMÍ

Shotlandiyalı dermatolog Layell 1956-jılı «epidermal toksik nekroliz» sindromın táriyiplegen hám onnan ġárezsiz Walsler sol jılı sol kesellikti «epidermal nekroz yamasa kúygen teri sindromı» dep táriyiplegen. Bul keselikte belgileri tez rawajlanadı. Bas terisi, bet, dene, ayaq-qol hám kózge kórinetuǵın silekey qabatlarda 1–2 den 10–20 sm ge shekem bolǵan hár qıylı diametrdegi ashıq qızıl túrdegi papula hám eritemalar payda boladı, olar jarılǵanda olardıñ ornında úlken-úlken suwlı eroziyalar qaladı. Sırtqı kórinisi boyınsha bul jerler pisken góshke yamasa 2-dárejeli kúyikke uqsaydı.

Geyde epidermis kóbiqsheler payda bolmastañ-aq, eroziyalanǵan jerler payda bolıwı menen ajralıp shıǵadı. Tap usınday ózgerisler awız boslıǵı, joqarǵı dem alıw jolları, jutqınshaq silekey qabatında da payda boladı. Bulardıñ barlıǵı joqarı temperatura, bas awırıwı, ishteydiñ joǵalıwı, uluwma hálsizlik, nerv sisteması, asqazan-ishek, sidik-jınısıy sisteması jaǵdayındaǵı ózgerisler menen ótedi. Shash túsiwi, tırnaq plastinkalarınıń kóteriliwi múmkin. Keselliktiñ jeñil jaǵdayları ushırasadı, bunda bórtpeleler 5–7 kúnde ketip baslaydı.

Kóz tárepinde keratokonyunktivit, konyunktivada kóbiqsheler hám eroziyalar, múyız perdede jaralar hám nekroz payda boladı, 3–5 hápte ótkennen soñ densawlıǵı jaqsılanıw dáwiri baslanadı, eroziyalar ornında tırtıqlar payda boladı, simblefaron, ankiloblefaron hám turpayı vaskulyarizaciyalanılǵan belmolar payda boladı. Biraq 30% jaǵdaylarda kesellik shok jaǵdayı, ishki aǵzalardıñ awır zıyanlanıwı, sepsis rawajlanıwı nátiyjesinde ólim menen tamamlanadı. Keselliktiñ sebebi, ádette, dárilik zatlardıñ (antibiotikler, sulfanilamidler, barbituratlar, sıvorotkalar) minimal dozaların qabıl etiwden kelip shıǵadı.

Sonın ushın bul kesellik organizmniń emlewshi preparatlar menen aldın ala sensibilizaciyanıwı tiykarındaǵı antigen-antidene óz ara tásiriniń kushli reakciyası sıpatında bahalanadı.

Organizmniń allergizaciyanıwına baylanıslı emlew jaqsı tańlangan bolıwı kerek. Birinshi gezekte kortikosteroidlar qollanıladı, indifferent tamshılar hám mazlar konyunktiva qaltasına salınadı. Zárúr jaǵdaylarda ótkir process basılǵannan keyin xirurgiyalıq aralasıw arqalı ankilo- hám simblefarondı tuwrılaw kerek boladı.

STIKLER SINDROMÍ **(Násilden-násilge ótip baratuǵın artrooftalmopatiya)**

Stikler sindromı násillik kollagenopatiyalardıń siyrek ushırasatuǵın variantı bolıp, bunda kollagen strukturasınıń II, IX, XI túrleri buzıladı. Autosom-dominant hám autosom-recessiv mexanizmler arqalı násilden-násilge ótedi. Kesellik progressivleniwshi miopiya, tor perdeniń kóshiriliwi, súyek-buwın apparatınıń zıyanlanıwı, ózine tán fenotipik ózgeshelikler menen kórinedi. 1965-jılı bul sindromdı amerikalı shıpaker S.B.Stikler hám avtorları menen birgelikte táriyiplegen.



3.6-súwret. Stikler sindromı.

Sebepleri

Stikler sindromında kollagen talshıqlarınıń sintezin kodlawshı genlerde 5 varianttaǵı mutaciya ajratılǵan: COL2A1, COL11A1,

COL11A2, COL9A1, COL9A2. 1, 2, 3 kishi tipler keselligi autosom-dominant násilden násilge ótiwi menen xarakterlenedi, yaǵnıy ata-analardan biri mutant genniń tasıwshısı bolsa, kesel bala tuwılıw imkaniyatı 50% ti quraydı. 4-hám 5-kishi tip sindromı autosom-recessiv jol menen ótedi, tek ata-ana mutant genge iye bolsa ǵana belgili boladı.

Patogenezi

Kesellik súyek hám shemirshek toqıması, kóz almasınıń shiyshe tárizli denesi quramındaǵı kollagen talalarınń 2, 9 hám 10-tipleri buzılǵanda kelip shıǵadı. Defektli kollagen biriktiriwshi toqımanıń normal dúzilisin ózgerterdi. Bunda nawqaslarda buwınlardıń qalıplesiwi buzıladı, degenerativ procesler júz beredi, súyek skeleti deformaciyalanadı, nátiyjede ózine tán fenotipik belgiler kózge taslanadı.

Klinikalıq kórinisleri

Tuwma artrooftalmopatiyalı balalardıń júzinde ózine tán ózgerisler boladı, olar neonatal dáwirde-aq kórinedi. Nawqaslarda Robin anomalıyası kórinedi: tómengi jaq rawajlanbaǵan jalpaq júz, tańlay jarǵıqları, tildıń batıp qalıwı. Sonday-aq, joqarǵı erinniń shıǵıp turǵanlıǵı, júz suwekleriniń deformaciyası, murın almasınıń batıp qalǵanlıǵı baqlanadı. Ayırım waqıtlarda nawqaslar tipik marfanoid fenotipine iye boladı, bul diagnoz qoyıwdı qıyınlastıradı.

Buwın zıyanlanıwları dáslep gipermobillik, óte iykemlesiwsheńlik hám háreketshenlik penen kórinedi. Balalar hám jas óspirimler kóbinese kifoza, lordoz, skolioz kórinisindegi omırtqa baǵanasınıń qıysıqlıǵı menen awıradı. Sindrom rawajlanıp barǵan sayın degenerativ ózgerisler kontrakturalar, awırıw, buwınlardıń úlkeyiwi hám iskenligin keltirip shıǵaradı. 30 jastan asqan nawqaslar, ádette, jambas, dize, tobiq buwınlarınń artropatiyasına duwshar boladı.

Bet, tańlay jarıǵı, gipodontiya, qısqa murın, ishki qulaqtaǵı ózgerisler sebepli esitpewshilik yamasa ulıwma gereńlik, tuwma jaqınnan kóriwdiń progressiyalanıp kúsheyiwi, astigmatizm, tor perdedegi degenerativ ózgerisler, retinoshizis, qan tamir perdesi atrofiyası sebepli kóriw páseyedi. Kóbinese tor perdeniń tosattan subtotal kóteriliwi rawajlanıp, kózdiń kórmey qalıwına alıp keledi.

Katarakta, keratopatiya, sozilmalı uveit, ekilemshi glaukoma, epikantus yamasa jeñil ekzoftalm gúzetiledi. Kesellik kóbinese kóz alması atrofiyasi menen tamamlanadı. Nawqaslarda bir bóliminde psixomotor rawajlanıwdıń keshigiwi, intellekt qábiletleriniń jeñil yamasa orta dárejede páseyiwi baqlanadı. (7-súwret 120 betke qarań).

Rentgen tekseriwinde jeñil spondiloepifizar displaziya anıqlanadı. Buwınlar sinovial qabıǵı biopsiyasında patologiyalıq ózgerisler anıqlanbaydı. Násilden-násilge ótiw túri – autosom-dominant hám ózgeriwsheń ekspressivlik. Marfan, Elers-Danlo sindromı menen differenciyciya qılınadı.

Asqınıwlar

Sindromnıń eń qáwipli aqıbeti tor perdeniń kóteriliwi bolıp, ol balalıq dáwirinde progressiylanıwshı myopia waqtında emlenbegen jaǵdaylar baslanıwı múmkin. Nátiyjede bir yaki eki kózde soqırılıq payda boladı. Buwınlardıń jaraqatlanıwı waqtıttıń ótiwi menen háreketleniwdiń shekleniwine alıp keledi hám korrekciyasız nawqaslardıń mayıplıǵı menen tamamlanadı. Bet skeletiniń estetikalıq emes ózgerisleri kompleksler, sociallasıw mashqalalarınıń sebepleri bolıp tabıladı.

TOMSON SINDROMÍ **(Tómengi jaq-bet dizostozi)**

Sindromdı birinshi márte 1846-jılı Tomson, keyin 1889-jılı inglis xirurgi Jeyms Berri, 1933-jılı Tricher hám Kollinz, 1944-jılı shveyccariyalı oftalmolog Adolf Frenchesketti hám onıń shákirti P.Zvalen táriyiplep bergen.

Patologiya bet bas súyegi qalıplesiwiniń turpayı buzılıwları menen sıpatlanadı, olar bet súyekleriniń, kóz alması, tómengi jaq hám az muǵdarda joqarı jaqtıń eki tárepleme gipoplaziyasında kórinedi. Awız kesigi bir yamasa eki tárepten qulaq tárepke qarap úlkeygen (makrostomiya); awız múyeshinen qulaqqa shekem bolǵan fistulalar; qayırılǵan murın; sheke súyegi esitiw ósimteleriniń keskin gipoplaziyası; preaurikulyar ósimteler menen esitiw jollarınıń rawajlanıp jetpegenligin tosıp turatuǵın qulaq qalqanınıń turpayı deformaciyası, nátiyjede nawqaslarda gereńlik payda boladı. Qollarınıń til tárizli tókleniwi, tisler rawajlanıwınıń buzılıwı, tańlaydıń biyik bolıwı yamasa onıń jarıǵı

(qasqır tañlay), ashıq prikus, qulaq aldı tükirik bezlerinin joq bolıwı baqlanadı. Bunnan basqa, júrek nuqsanları, ayaq-qollar rawajlanıwının anomalıyaları, kriptorxizm baqlanadı.

Kóz tárepinen: kóz jariqlarınıń mongoloid kesigi; qabaqlardıń sırtqı úshten bir bóliminde – kolobomalar; qabaqlar medial bóliminiń aplaziyası; tómengi qabaqta kirpiklerdiń bolmawı; konyunktiva hám limbda dermoid kistalar baqlanadı. Ayırım jaǵdaylarda mikroftalm, ekzoftalm, kózdiń ayırım bulshıq etleriniń rawajlanıwınıń tolıq bolmawı, reńli perde, kózdiń qan tamırlar perdesi hám kóriw nervi diski koloboması baqlanadı.

Barlıq kelispewshilikler betke ózine tán «balıq» yamasa «qus beti» kórinisin beredi. Sindromnıń awırlıq dárejesi onsha anıq emes belgilerden baslap oǵada awır aqıl kemisligine shekem bolıwı múmkin. Sindromnıń rawajlanıw sebebi sıpatında embrionda maksillyar mezodermanıń differenciallasıwınıń kesh qalıwı hám hámile rawajlanıwınıń 6-hápteliginde biz-sorsıq tárizli arteriyanıń uzınshaq tarmaǵınıń rawajlanbay qalıwı esaplanadı. Keselliktiń awırlıǵı nawqas analardıń áwladlarında artıp baradı, nawqas atalardıń áwladlarında azayadı. Differencial diagnozı kóz-qulaq-omırtqa displaziyası, akrofasiyal Nager dizostozı, gemifasiyal mikrosomiya menen ótkiziledi.



3.7-súwret. Tomson sindromı.

BLOX-SULSBERGER SINDROMÍ **(Infantil pigmentli dermatoz)**

Sindrom 1925-jılı shveycariyalı dermatolog Bruno Blox hám 1928-jılı Marion Baldur Sulzberger táriyiplegen. Kesellik tuwma bolıp esaplanadı, biraq tuwılǵannan keyin birinshi hápte ishinde hám kemnen-kem omiriniń birinshi jılı dawamında rawajlanıwı múmkin. Tek hayallarda ushırasadı. 1959-jılǵa shekem ádebiyatta jazılǵan 175 kesellik jaǵdayınan tek 7 jaǵdayında sindrom er balalarda ushırasqan, sonda da diagnoz jeterli dálillenbegen (Merkulov I.I., 1971).

Bul kesellikte teri, shash, tisler, kóz, oraylıq nerv sisteması jaraqatlanadı. Tuwılǵannan keyin birden balanıń ayaq-qollarında, denesiniń qaptal betlerinde hám qarnında kóplep kóbiksheler, eritemalar hám túyinsheler payda boladı. Kóbikshelerdiń quramı ádette tınıq, ayırım jaǵdaylarda tınıqlıǵı buzılǵan boladı. Tuwılıwdan birden yamasa 3 aydan keyin gipertrofik shúyeller payda bolıp, birneshe jıldan keyin joǵaladı hám ózinen keyin pigmentatsiya qaldıradı.

Pigment maydanlarınıń reńi qońır, kógis, fiolet, shetleri ashıq reńde boladı. Giperkeratoz baqlanadı. Juz-jaq átirapındaǵı patologiyalar da júdá tez kórine baslaydı: waqtınshalıq hám turaqlı tislerdiń keshigip shıǵıwı; tislerdiń tolıq yamasa tolıq emes bolıwı; jaqlar hám alveolyar ósimtelerdiń gipoplaziyası, erin hám tańlay jarıǵı. L.Frzcinska-Dabrowska; M.Sora 1964-jılı joqarǵı jaqtaǵı tisleri pútkilley bolmaǵan, tómengi jaqta tek ǵana 4 waqıtsha tisleri bolǵan qız balanı táriyplep bergen.

Basındaǵı shashlar gúńgirt, qurǵaq, reńsiz, tazlanıw orınları, ulıwma yamasa bólek alopeciya. Bir qatar jaǵdaylarda boyınıń artta qalıwı, maymaqlıq, qulaq qalqanlarınıń deformaciyası baqlanadı. Oraylıq nerv sistemasınıń zıyanlanıwı hár dayım baqlanbaydı, biraq orın alǵan jaǵdayda júdá awır túrde mikrocefaliya, gidrocefaliya, epilepsiya tutqanaqları, tetra hám paraplegiya, ruwxıy rawajlanıwdıń arqada qalıwı kórinedi. Turaqlı bolmaǵan basqa anomaliyalardan tuwma kardiopatiyalar, sindaktiliya, tırnaqlar distrofiyası, san súyeginiń tuwma shıǵıwı belgilenedi.

Kóz tárepinen: ptoz, qıysıq kózlik, nistagm, kóbinese tuwma katarakta, mikroftalm, júzeki hám tereń keratitler, reńli perde atrofiyası, tor perdeniń kóshiwi menen retrolental fibroplaziya, kóriw nervi atrofiyası, metastatikalıq oftalmiya baqlanadı.

Etiologiyası belgisiz. Kóplegen avtorlar aldın bul kesellikti tuwma dep esaplağan hám ananıń hámiledarlıq dáwirindegi virus keselliği (qızılsha, herpes) menen baylanıstırğan, ayırımları hámileniń posttravmatikalıq infekciyasın boljadı, keselliktiń allergiyalıq kelip shıǵıwı haqqında ayttı, sebebi baslanǵısh basqıshta qanda eozinofiliya bolǵan.

Házirgi waqıtta kópshilik avtorlar sindromın násillik ektodermal anomaliyaǵa jatqızadı. Násilden-násilge ótiw tipi – X-birikken, dominant, erkek jınıslı hámilelerdiń qarın ishinde nabit bolıwı baqlanadı. Nátiyjeli emlew usılları joq. Negeli hám Golc sindromları menen differenciyciya etiledi.

KRUZON SINDROMÍ

(Bas súyek-júz disostozi yamasa bas súyek-júz displaziyası)

Dysostosis craniofacial hereditaria birinshi márte 1912-jılı parijlı francuz shıpakeri L.E. Ostave Crouzon táriyiplegen. Dáslepki xabarlar ana hám baladaǵı kesellikti bayanlawǵa tiyisli edi.

Kóz tárepinen eki tárepleme, kóbinese joqarǵı jaq hám orbita rawajlanbaǵanlıǵı menen baylanıslı úlken ekzoftalm baqlanadı. Orbitalar kólemi kemeygen, sonıń ushın geyde kóz alması orbitalardan shıǵıp ketedi. Murın tamırınıń keńeyiwinen kelip shıqqan tarqalıwshı qıysıq kóz, gipertelorizm bar.

Kóz túbinde kóriw nervi diskiniń dimleniwi kópshilik jaǵdaylarda bas súyegi tigrisleriniń sinostozi yamasa tarayǵan optikalıq kanalda nervlerdiń qısılwı sebepli bas súyegi ishindegi basımnıń kóteriliwine baylanıslı boladı. Kóz jarıqları mongoloid túri, astigmatizm, nistagm, gawhardıń tuwma shıǵıwı, gidroftalm, katarakta baqlanadı.

Kóriw 6–7 jasqa shekem tómendeydi, keyin bolsa stabillesedi. Kóz simptomları ishinde ekzoftalm hám qıysıq kózlik kóbirek turaqlı boladı. Sindrom ushın joqarǵı jaqtıń aplaziyası, onıń artqa túsiwi, tómengi

jaqtıń prognatıyası, úlken dónes mańlay, totıqustıń tumsıǵınday murın, joqarǵı erin qısqa, bas súyeginiń minar tipindegi deformacıyası tipik bolıp esaplanadı (120-bettegi qosımshadaǵı 8-súwretke qarań). Tańlay hám tildiń jarılıwı, tańlaydıń biyik bolıwı, tikenshe tárizli siyrek tisler, úlken til, esitiw jolınıń atrezıyası hám gereńlik, iyis biliwdiń buzılıwı, tutqanaq tutıwları baqlanadı. Fogt Kruzon dizostozınıń ashıq prikus penen birge qosılıwın – prikusda aldınǵı tisler aymaǵındaǵı jaqlardıń bir-birine jaqınlasıwınıń sindaktiliya menen birge qosılıwın baqlaǵan. Sonday-aq, eki falangali barmaqlar, polidaktiliya, bas miy nervleriniń paralichleri, adipozogenital distrofiya menen gipofız gipofunkciyası da súwretlengen (Merkulov I.I., 1971; Tron E.J., 1968).

Kesellik bas súyegi, onıń bet hám miy bólimleriniń dominant ótiwi hám joqarı penetrantlı oksiksefaliya túrindegi shańaraqlıq-násillik anomaliyası sıpatında esaplanadı (Crouzon O., 1929).

O.Crouzon, E.M.Raxalskaya hám basqalar kesellikti tuwma hám násillik ósiw buzılıwı sebepli tiguslerdiń waqtınan aldın ósip ketiwi, sinostoz hám keyin ósiwdiń kesh qalıwına sebep bolatuǵın tigusler átirapındaǵı isiniw procesi menen baylanıstıradı. Ekzogen faktorlardan rentgen nurları, ishki sekreciyalıq buzılıwlar, intoksikaciýalar, anadaǵı qızılsha hám basqalar áhmiyetke iye.



3.8-súwret. Kruzon sindromı.



3.9-súwret. Balada Kruzon sindromı, barmaq penen azıraq travma bolǵanda oń kóz almasınıń yarım shıǵıwı, múyız perde konyunktival kserez hám ekspozicion kerratit.

Bizge belgili, bet aǵzaları birinshi saǵaq sheńberi hám ekinshi saǵaq sheńberiniń aldınǵı shetindegi dúzilislerden qalıpleseı. Usı dúzilislerden qulaq qalqanı da payda boladı. G.V. Kruchinskiy Kryuzon displaziyasını qulaq qalqanı tárepten ózgeris bolmaǵanda birinshi saǵaq buwın sindromınıń túrлерinen biri dep esaplaydı. Birinshi saǵaq dugası sindromına ol joqarǵı erin hám tańlay jariqlarınıń barlıq formaların hám á sirese, olardıń qulaq qalqanınıń aldınǵı úshten bir bólegindegi anomalıyaları menen qosılıw jaǵdayların, sonday-aq bettiń kóldeneń hám uzınına jariqlarınıń ayırım formaların kirgizedi. Keselliktiń sporadik túrde payda bolıw múmkinshiligi joq emes. Erkeklerde de, hayallarda da birdey ushırasadı. Emlaw usılı xirurgıyalıq.

R. Chwirot 1959-jılı 24 jaslı hayal adamnıń Kruson keselligi jaǵdaynı táriyiplegen, onıń bas súyegi, orbitası hám optik kanalları operaciya etilgen, keyin kóriw nervi diski isiniwi joǵalǵan, ekzoftalm birqansha kemeygen hám 8 ay baqlaw dawamında procestiń keyingi rawajlanıwı baqlanbaǵan. Aper sindromı hám kraniostenoz benen differenciyciya etiledi.

RIGER SINDROMÍ

(Múyız perde hám reńli perde mezodermal disgenezıyası)

1935-jılı avstriyalı oftalmolog Herwig Rieger reńli perde, múyız perde, aldınǵı kamera múyeshi, qarashıqtıń jılıwı, tis, jaq hám basqa aǵzalardıń rawajlanıw anomalıyaları menen qosılıp keletuǵın násillik ekto, mezodermal diskineziyanı súwretlep berdi hám Dysgenesis mesodermalis corneae et iridis dep at berdi. Kesellik 70% jaǵdaylarda autosom-dominant túrde násilden-násilge ótedi, 30% jaǵdaylarda izolyaciyalanǵan sporadik jaraqatlanıw xarakterine iye. 1979-jılı M.N. Heinemann hám birgelikte gormonal buzılıwlar, joqarı jaq gipoplazıyası, til júweniniń qısqrılıwı, tisler ósiwiniń kesh qalıwı, reńli perde stromasınıń gipoplazıyası, kóz ishi basımınıń artıwı menen 10 jaslı qız balanı táriyiplegen. Onıń xromosomalar sanı normada bolıp, altınshı xromosoma pericentrik inversiyaǵa iye edi. Tap usınday xromosoma anomalıyası hám klinikalıq kórinisi nawqas ákesinde de baqlanǵan.

Sindromdagi kóz kórinisleri tómendegishe: reñli perdeniñ koloboması yamasa aniridiyası; reñli perdeniñ aldınğı betinde aldınğı kameranıñ múyeshine sozılıp barıwshı awır sıyaqlı toqıma birikpeleri; reñli perde stromasınıñ atrofiyası hám onda tesip ótiwshı defektler payda bolıwı; megalokornea (9-súwret, 120-bettegi qosımshada kórsetilgen). Hár qıylı múddetlerde kóz ishi basımınıñ kóteriliwi qosıladı.

Kóz aldı bólimindegi bul anomalıyalardıñ rawajlanıwın Riger kóz bokalı shetinde mezoderma toqımasınıñ rawajlanıwınıñ buzılıwı menen túsindirgen.

Kemnen-kem gáwhar ektopiyası, tuwma katarakta, limbda dermoid kistalar, qıysıqkózlık, kóz tamırlı perdesi koloboması, refrakciya anomalıyaları ushırasadı.

Tis anomalıyaları adentiya, oligodentiya, mikroidentiya, tis emalıñ gipoplaziyası, tis qatarınıñ nuqsanları, joqargı jaq gipoplaziyası, tañlay jarıǵı, aldınğı tislardıñ konus túrinde bolıwında kórinedi. Ulıwma kórinislerinen – gidrocefaliya, júrek, búyrek, omırtqa baǵanası nuqsanları, poli hám araxnodaktiliya.

Ayırım nawqaslarda ósiw gormonı jetispewshiligi sebepli boyı kishi boladı. Geyde kesellik siringomiyeliya, Marfan sindromı, bulshıq et displaziyası menen qosılıp keledi. Anıqlanǵan súyek anomalıyaları mezodermal displaziya menen bir qatarda ektodermal displaziya da orın alǵanlıǵın kórsetedi, bul bolsa mezodermal disgenezianiñ kelip shıǵıwın belgileydi. Ayırım jaǵdaylarda Riger sindromındaǵı anomalıyalardıñ shańaraq túrinde bolıwı da dálillengen.

Ektodermal angidrotik displaziya menen tañlay hám erin jarıǵı, «pıshıq kózi» sindromı, Kurshman-Bartin-Shteynert keselligi menen differenciallastırıladı.

REYTER KESELLIGI **(Uretro-okulo-sinovial sindrom)**

1916-jılı nemis áskeriy shıpakeri Xans Reyter birinshi márte ishek infekciyaları epidemiyası payda bolǵan waqıtta áskeriy xızmetkerler de bul kesellikti táriyiplep bergen.

Reyter keselliği – uretrit, artrit, konyunktivit sıyaqlı simptomlar triadası menen xarakterlenetuğın xronik isiniw procesi bolıp tabıladı (120-bettegi qosımshadağı 10-súwret).

Kesellik sidik-jınısıy ağzaları hám ishekte xlamidiyalar keltirip shıǵaratuğın ayırım ótkir infekciyalardan keyin rawajlanadı. Tıykarınan jaslıq dáwirinde (20–40 jaslar), erkeklerde rawajlanadı.

Kóbinese uretrit penen baslanadı, ol ótkir bolıwı, kóp irinli shıǵıwı menen bolsa ol xronik bolıwı múmkin. Kóbinese prostatit, hayallarda bolsa servicit penen asqınadı. Kesellik baslanıwınan 5–7 kún ótkennen soń kópshilik nawqaslarda eki tárepleme follikulyar konyunktivit, az ajıralıwshı, ayırım jaǵdaylarda kóp muǵdarda irinli ajıralıw rawajlanadı. Tez ótip ketedi, iridociklit az ushırasadı. Iridociklit ótkir ótip, múyız perde endotelıyasında pretsipitatlar, aldınǵı kamerada ekssudat, geyde hátte, irinli, hám gemorragiyalı ótedi. Shiyshe tárizli denede kórinisler, kóz túbinde neyropatiya, isik yamasa makulanıń kistoz distrofiyası, epi-, preretinal fibroz bolıwı múmkin. Xorioretinit hám kóriw nervi nevriti de bolıwı múmkin.

Uretrit yamasa enterokolittiń birinshi belgileri payda bolǵannan 1–4 hápte ótkennen soń buwınlar, tıykarınan ayaq buwınları zıyanlanadı. Buwınlar zıyanlanǵanda temperatura kóteriledi, geyde qaltırav payda boladı. Qol buwınları proceske siyrek qatnasadı. Sakroileit belgileri baqlanadı.

Buwınlardağı ózgerisler rentgenologiyada, sinovial suyıqlıq analizinde jaqsı anıqlanadı. Buwınlarǵa jaqınlasqan bulshıq etler atrofiyası, limfadenit, ásirese, shat túyinleri tez rawajlanıwı múmkin. Psoriazǵa uqsas bórtpeleler, keratodermiya, tıykarınan taban hám alaqlanlarda mayda qızıl daqlar payda bolıwı múmkin, olardıń orayında giperkeratoz zonası boladı. Awız boslıǵı, til, jınıs múshesi basınıń silekey qabatlarında júzeki awırıwsız eroziyalar payda boladı. Jaǵdayı jaqsılanǵanda bul ózgerisler joǵaladı.

Perikardit, miokardit, aortit, glomerulonefrit, pielonefrit, amiloidoz, polinevritler, parotit, orxit, stomatit, encefalomielit hám psixozlar bolıwı múmkin. EShT sezilerli tezlesken. Kesellik 3–6 ay dawam etedi hám tolıq sawalıw menen tamamlanadı. Kesellik qaytalanıwı múmkin.

Olar katarakta, ekilemshi glaukoma hám kózdiń kórmey qalıwına alıp keledi. Keselliktiń ótkir ótiwinde ishki organlar hám oraylıq nerv sistemasınıń jaraqatlanıwı menen ólimge alıp keliwi múmkin. Bexchet hám Stivens-Djonson sindromı menen differenciallastırıladı.

Emlewi: etiotrop dárilik zatlar – tetraciklin qatarındaǵı antibiotikler, eritromicin, tarivid, maksokvin, spiramicin, rulid, sumamed, ciprobay.

Tarivid baktericid tásir kórsetedi, ftorxinolonlarǵa kiredi, venaǵa tamshı túrinde 100–400 mg kúnine, ishiwge 400 mg kúnine 2 márte beriledi. Rulid – makrolidler toparınan yarım sintetik antibiotik, ishiwge beriledi, biraq awqattan aldın 150 mg nan kúnine 2 márte beriledi.

Sumamed makrolidler toparınan, 500 mg nan awqatlanıwdan aldın 1 márte beriledi. Kurs dozası 1,5 g. Joqarı dozalarda baktericid tásir kórsetedi.

Siprobay – ftorxinolonlar toparınan, baktericid tásir kórsetedi, 125–500 mg nan kúnine 2 márte beriledi. 100–400 mg vena ishine tamshılatıp sutkada 2 márte.

Zıyanlı tásiiri: bawır kletkalarınıń nekrozı, xolestatik sarılıq, migren, tutqanaq, miy ishki basımınıń kóteriliwi, iyis seziw, kóriwdiń buzılıwı, diplopiya, xromatopsiya, vaskulitler, artralgiyalar, flebitler kórinisindegi allergiyalıq procesler.

Qollanıwǵa qarsı kórsetpeler: qan tamır kesellikleri hám bas miydiń organikalıq zıyanlanıwları (tek siprofloksatsin ushın ómirlik kórsetpeler boyınsha), hámiledarlıq, laktaciya hám 14 jasqa shekemgi jas.

GOLC-GORLIN SINDROMÍ **(Dermal fokal gipoplaziya, bazal kletkalı nevus.** **kóp sanlı rawajlanıw anomaliyaları menen)**

Bul sindromdı 1960–1962-jılları amerikalı dermatolog hám gistopatolog Robert W. Goltz hám amerikalı stomatolog Robert Jeyms Gorlin táriyiplegen. Sindrom may kletchatkasınıń shıǵıp turıwı menen kóplep shegaralanǵan qonır-qızıl pigmentlengen juqa teri oshaqlarınıń bolıwı menen xarakterlenedi. Teriniń ayırım bólimlerinde teri qaplamasınıń pútkilley joq ekenligi baqlanadı. Qoltıq astı, kindik átirapı,

shat aymaqlarında papillomalar kórinedi. Tap sonday papillomalar erinlerde, tildiń tiykarında, milklerde, qında boladı. Shashlar siyrek hám mort, tırnaqlar distrofiyası yamasa pútkilley bolmawı. Boyınıń pás bolıwı, kifoza, skolioz, omirtqanın jasırın jarıǵı, rudiment quyırıq, mikro yamasa braxitsefaliya, polidaktiliya, gipodaktiliya, sindaktiliya, bas barmaq gipoplaziyası, tarqalǵan osteoporoz, kraniofasial dizostoz, Botal jolınıń pitpey qalıwı. Shat hám kindik grijası, tuwrı ishkektiń túsiwi, búyrek hám sidik jolları anomaliyaları baqlanadı. Debillik baqlanıwı múmkin. Júz-jaq bóliminde prognatiya, tómengi jaq rawajlanbaǵan, tisleniw anomaliyaları, tisler displaziyası hám anomal jaylasıwı, til hám erinler jarıǵı, ashıq tańlay, murın hám qulaq qalqanlarınń buzılıwı.

Kóz tárepinen – kóz jariqlarınıń qıysayıp jaylasıwı, nistagm, mikroftalm yamasa anoftalm, kóz qabaǵınıń ptozı hám ishke qaray burılıwı, kóz jası kanallarınıń ótpeytuǵınlıǵı, kók reńli skleralar, qaytalanıwshı keratit, múyız perde jaraları, anizokoriya, geteroxromiya hám reńli perde kolobomaları, qan tamır perdesi koloboması, gawhardıń shala shıǵıwı, tor perdeniń pigmentli ózgeriwi, kóriw nervi atrofiyası. Kóriw funkciyaları tómek.

Kóbinese simptomlar triadası bar: bazal kletkalı nevuslar, odontogen keratokistoz, 4–5 barmaqlardıń qısqrıwı.

Hayallar kesellenedi. Násilden-násilge ótiw tipi – dominant, X-xromosoma menen baylanısqa, erkek jınıslı hámileler ushın letallıq boladı.

STURJ-VEBER-KRABBE SINDROMÍ

Encefalo-trigeminal sindromı birinshi márte 1879-jılı inglis shıpakeri W. Sturge táriyiplegen, 1922–hám 1934-jılları bolsa N. Weber hám daniyalı shıpaker Krabbe tolıqtırıp bergem. Teri angiomatozı tuwılıwdan yamasa erte balalıq dáwirinde júz angiomaları kórinisinde bolıwı múmkin, kóbinese júzdiń bir yarımında úsh shaqlı nervtiń 1–2 shaqları boyınsha jaylasadı (11-súwret qosımshada 121 bet).

Ol moyınıń, kókirektiń, qarınıń, hátte, ayaq-qollardıń bir bólegin ózine tartıwı múmkin. Kemnen-kem qızıl ishekte, awız, erin, murın

silekey qabatında payda boladı. Angiomanın reñi emiziwlı balalarda qızgılt reñge iye bolıp, keyin kókshıl-qızıl reñge ótedi. Bet terisiniñ angiomatozi kóbinese qabaq terisi, konyunktiva hám skleralarğa tarqaladı, xorioideyada angioma bolıwı múmkin. Oftalmoskopiyada qan tamırlardıñ ádewir iyrekligi, arteriya-vena anastomozları, kapıllıylardıñ mikroanevrizmleri, venalardıñ ampula tárizli keñeyiwi kórinedi. Geyde kóz túbindegi ózgerislerdi tek flyuoressent angiografiya usılı menen anıqlaw múmkin.

Bunda xorioideyanıñ tereñ qatlamlarında kóplep angiomalar kórinedi. Ádette, sindrom balalar glaukoması sıyaqlı gidroftalm menen ótedi, sonday-aq, glaukomanıñ ápiwayı yamasa dimlengen túri menen ótedi.

Bul sindromdağı glaukomanıñ etiologiyası haqqında birden-bir kózqaras joq. Ush tiykarǵı teoriya bar: cerebral, vaskulyar hám mexanikalıq. Kópshilik avtorlar kóz ishi basımınıñ artıwın kózdiñ qan menen tolıp ketiwi hám xorioideal hám siliar tamırlardıñ jañadan payda bolıwı menen baylanıstıradı, kamera múyeshi aldığa shıǵıp ketken reñli perde yamasa tamır toqıması tárepinen bloklanıwǵa alıp keledi.

1972-jılı F.D. Primakov absolyut glaukoma hám tor perdeniñ ajralıwı nátiyjesinde alıp taslangan kózdiñ patologiyalıq kórinisin bayan etken. Xorioideyanıñ angiomatozı anıqlandı, onıñ qalınlıǵı 1 mm ge shekem jetken, atrofiyalı reñli perde tamırı hám skleranıñ aldınǵı bólimleri angiomatozı anıqlanǵan. Qatlamları ajralǵan tor perde atrofiyalanǵan, vakuolizaciyalanǵan.

Bir hám eki tárepleme esitiwdiñ joǵalıwı baqlanıwı múmkin. Miy zıyanlanıwınıñ belgileri: biraz aqlıy jetispewshilik, geyde tolıq idiotiya, klonik tutqanaqlar, epilepsiya túrindegi tutqanaqlar, qaytalanıwshı poliparez yaki epilepsiya krizlerinen keyin payda bolatuǵın gemiplegiya. Rentgenologiyalıq túrde bas súyegi ishindegi kalcifikatlar kóbirek teri angioması tárepindegi sheke-tóbe-sheke oblastında kórinedi (12-súwret, 121-bettegi qosımshada).

Elektroencefalogrammada miydiñ kalcıylestirilgen bólimlerinde bioelektrik aktivliktiñ kemeyiwi kórinedi. Angiomanıñ jaylasıw ornın anıqlawǵa angiografiya járdem beredi. Nevrologiyalıq simptomlar

kórinbewi múmkin, qan tamırlarda ózgerisler ústinlik etedi. Sonday-aq, endokrin buzılıwlar: akromegaliya, semiriw, basqa aǵzalırdıń anomalıyaları da baqlanǵan. Barlıq waqıtta hár qıylı dárejedegi bas-júz asimmetriyası boladı.

Keselliktiń ótiwi angiomalardıń úlkenligi hám jaylasıwına baylanıslı.

Etiologiyası belgisiz. Bul tuwma neyroektodermal displaziya bolıwı múmkin. Jınıstıń ekewi de kesellenedi. Keselliktiń násillik xarakteri dálillenbegen.

Etiologiyalıq emlew usılı joq. Teri angiomalarında rentgenoterapiya, sklerozlanıwshı terapiya, operaciya ótkiziledi. Glaukomanı emlew ushın konservativ hám operativ emlew usılları qollanıladı. Bul glaukomaada operaciyalıq aralasıwdı tańlaw júdá qıyınshılıq tuwdıradı. Aldın eń qáwipsiz usıl sıpatında ciklodiatermokoagulyaciya hám iridektomiya, goniometriya usınıs etilgen. K.K. Orlov, V.X. Voloshin hám basqa avtorlar fistulyar operaciyalardı usınǵan. Házirgi waqıtta operaciyalıq emlewdi múmkin bolǵanınsha erterek júrgiziw usınıs etiledi.

Awır nevrologiyalıq asqınıwlar sebepli ómir ushın prognoz unamsız.

MINKOVSKIY SHOFFAR SINDROMÍ **(Mikrosferocitar anemiya, mikrocitemiya)**

Kesellikti nemis terapevti Oskar Minkovskiy hám francuz terapevti Anatol Mari Emil Shoffar táriyiplegen. Kesellik – násillik bolıp, shańaraqlıq gemolitik anemiya hár túrli konstituciyalıq anomalıyalar: hár túrli intensivliktegi gemolitik sarǵayıw, splenomegaliya, bawır jetispewshiligi belgileri, kóbinese xolelitiaz menen birgelikte ótiwi menen xarakterlenedi. Qanda anemiya mikrosferocitoz, neytrofiliya shepke jılıw baqlanadı. Súyek kemiginde – kúsheygen regeneraciya kórinisi. Eritrocitlerdiń osmotik turaqlılıǵı tómengen. Skelet rawajlanıwınıń ekilemshı anomalıyalarman bas skeleti minaraday bolıwı, murınıń keń hám jalpaq bolıwı, negroid yamasa mongoloid kórinisi, kóz almasınıń bórtip shıǵıwı, tańlaydıń biyik hám tar

bolıwı, alveolyar doǵa tar, tisler, qulaqlar, moyın qabırǵaları, sin-yamasa polidaktiliya, taz-san buwınıń tuwma shıǵıwı, ayaq pánjeleri rawajlanıwı anomaliyaları anıqlanadı.

Qulaq tárepinde qulaqlardıń shoshayıp turıwı, qulaqtıń jabısıp qalǵan búrtikleri, Darnennin bilinip turǵan búrtikleri, esitiw awır yamasa gereńlik penen otoskleroz kórinedi. Tuwma júrek nuqsanları. Infantilizm Kóz anomaliyaları – kóz jarıǵınıń tarayıwı, eki tárepleme mikroftalm, skleranıń sarǵayıwı, múyiz perdeniń tınıqlıǵınıń buzılıwı, reńli perdeniń geteroxromiyası, kóz qarashıǵınıń ekssentrik jaylasıwı, gawhardıń ilaylanıwı, astigmatizm, reń sezgisiniń buzılıwı, qıysıq kózlik.

Emiziwli yamasa erte balalıqta klinikalıq kórinisinde sarǵayıwǵa qaraǵanda kemqanlıq basım boladı. Keselliktiń ótiwi ushın gemolitik krizlar xarakterli.

Splenektomiyadan keyin kesellik prognozu jaqsı, operaciyadan bas tartqanda bolsa gúmanlı.

Keselliktiń etiologiyası belgisiz. Patogenezinde eritrocitler membranasında aktomiozin sıyaqlı belok muǵdarınıń azayıwına hám membrananiń fosfolipidler hám xolesterinnen belgili dárejede ayırılıwına jetekshi áhmiyet beriledi, bul bolsa eritrocitler ulıwma betiniń kemeyiwine sebep boladı. Nátiyjede eritrocitler membranasınıń natriy ionları ushın ótkiziwsheńligi artadı, olardıń artıqsha bolıwı eritrocitlerde suw jıynalıwına hám olardıń mikrosferocitlerge aylanıwına alıp keledi.

Autosom–dominant túrde násilge ótedi.

MEYER-SHWIKKERAT-GRYUTERIXS-VEYRS SINDROMÍ

1974-jılı Bonn balalar klinikasınıń xızmetkerleri nemis oftalmologı Gerhard Meyer-Schwickerath, E. Gruterich hám nemis pediatri Helmut Weyers kesellikti tómendegi kórinisler menen tolıq táriyiplegen: tar, jıńışke murın, tuwrı qırılı, tegis, murın qanatları júdá qısqa, sonıń ushın murın tesikleri sırtqa hám aldına ashıladı.

Tisler tárepten ózgerisler mikrodentiya hám oligodentiya menen bir qatarda tislerdiń qońır reńli emallıq displaziya qubılıslarınan ibarat

edi. Geyde mikrotsefaliya, erin hám tańlay jarıǵı kórinedi. Barmaq hám ayaq barmaqlarının dúzilisindegi anomalıyalar barmaqlar arasındagı teri qaplamasının uzayıwı, kishkene barmaqlardıń kampaktiliyası, birneshe yamasa barlıq barmaqlarda orta falangalardıń gipoplaziyası yamasa pútkilley joq bolıwına alıp keldi. Terisi qurǵaq. Shash siyrek, qurǵaq, jıńışke, asten ósedı. psixomotorlıq rawajlanıwı normada boladı.

Kóz tárepinde epikantus, qısqa kóz jarıqları, ptoz, psevdogipertelorizm, mikroftalm, múyiz perdeniń ilaylanıwı, tuwma katarakta, reńli perdeniń aldınǵı qabıǵınıń gipoplaziyası kriptta hám lakunalarsız juqa gewek plastinka kórinisinde. Kóz qarashıǵı shetindegi plastinka pigment sheńberin qaplaydı. Qarashıq aymaǵında papıllıy membrananiń persistirlengen qaldıqları.

Kóbinese glaukoma baqlanadı.

Reńli perdeniń aldınǵı qabatınıń anomalıyasınıń tisler hám barmaqlar anomalıyası menen qosılıwı bul buzılıwlardıń hámмесiniń hámile rawajlanıwınıń ekinshi ayında payda bolıwınan derek beredi.

Optiko-odontodigital displaziyanıń kelip shıǵıwı hám rawajlanıwında avtorlar túrli endogen tásirler hám genetikalıq faktor birdey rol oynaydı, dep esaplaydı.

Mumkin bolǵan jaǵdaylarda emlew usılı xirurgiyalıq boladı.

ALBERS-SHENBERG SINDROMÍ (MRAMOR KESELLIGI)

Mramor keselligi – skelet súyekleriniń kópshilik bólimleriniń diffuz osteosklerozı menen kórinetuǵın displastik tárizli siyrek ushırasatuǵın tuwma kesellik.

Kesellik birinshi márte nemis rentgenologi hám xirurgi Genrix Ernst Albers-Shonberg tárepinen 1904-jılı táriyiplengen. Kesellik barlıq jastaǵı adamlarda, barlıq kontinentlerde, erkeklerde hám hayallarda teńdey ushırasadı. Etiologiyası belgisiz, kópshilik jaǵdaylarda mramor keselligi shańaraqlıq xarakterge iye bolıp, áwladtan-áwladqa ótedi. Keselliktiń sporadik payda bolatuǵın jaǵdayları da súwretlengen.

Sindromda súyek payda bolıwı hám qan tamırlar sistemasınıń rawajlanıw procesleri koordinaciyası buzıladı, súyeklerdiń patologiyalıq ósiwi qan payda etiwshi toqumanı sıǵıp shıǵaradı. Súyek kemigi boslıqları keskin kishireyedi yamasa pútkilley obliteraciyalanıp, qan payda bolıwınıń awır, progressivleniwshi buzılıwına hám ólimge alıp keledi. Keselliktiń rawajlanıwında qalqan aldı bezleriniń giperfunkciyası, awqat quramında D vitamininiń artıqsha kóp bolıwına da áhmiyet beriledi (Merkulov I.I., 1971).

Keselliktiń 2 túri: autosom-recessiv yamasa qáwipli hám autosom-dominant, salıstırmalı qáwipsiz túrleri ajıraladı.

Keselliktiń ulıwma belgileri tómendegiler: súyeklerdiń júdá mort bolıwı hám sońınan bóleklerdiń tez birigiwi; ekilemshi anemiya; bawır, talaq, limfa túyinleriniń úlkeyiwi; gidrocefaliya bolıwı múmkin; kóz ishi basımınıń kóteriliwi; fizikalıq rawajlanıwdan hár túrli dárejede artta qalıwı; esitiwdiń tómenelewı. Bul kesellikte jańa tuwılǵan balalarda kóriw nervleriniń atrofiyası nátiyjesinde kóriwdiń keskin páseyiwi yaki soqırılıq boladı, ol bas súyegi tiykarǵı súyekleriniń sklerotik qalıńlasıwı, tesik hám kanallardıń, kóbinese kóriw kanallarınıń tarayıwı nátiyjesinde rawajlanadı. Mramor keselligi menen awırǵan balalar uzaq waqt júre almaydı, olardıń tisleri júdá kesh payda boladı, tez karies procesine ushıraydı hám túsip qaladı, bul kóbinese tómengi jaqtıń osteomyeliti hám nekrozı menen asqınıwı múmkin. Oftalmologiyalıq simptomları kóz kesasınıń jalpaq bolıwı hám ekzoftalm, qıysıq kózlik hám nistagm, konvergenciyanıń buzılıwı, kóriw nervi diskiniń dimleniwi, kóriw nervleriniń birlemshi yaki ekilemshi atrofiyası.

L.A. Dimshis hám basqa avtorlar menen birgelikte 5 jaslı qız balada ekzoftalm, kóriw nervleriniń tolıq atrofiyası, raxit, tislerdiń karioz procesi menen zıyanlanıwı, tor perdeniń tapetoretinal abiotrofiyasın táriyipleydi.

Diagnoz ushın eń áhmiyetlisi rentgenologiyalıq tekseriw bolıp esaplanadı, ol derlik barlıq súyekler, sonıń ishinde omırtqalardaǵı ózgerislerdiń xarakterli kórinisin beredi. Mramor keselligi óziniń atın skelettıń rentgenogrammalarınń ayırıqsha kórinisine baylanıslı aldı, olarda súyeklerdiń ádettegidey bolmaǵan tıǵızlıǵınıń keskin ózgeriwi,

gomogenligi, strukturasının joqlığı aniqlanadı, tap olar aq mramordan turğanday kóriniste boladı. Súyeklerdiń forması hám ólshemleri normada qaladı. Bas súyeklerinde birinshi gezekte shemirshekten payda bolğan súyekler jaraqatlanadı. Súyek toqımasının sklerozi menen birge bas miy nervleriniń kanalları tarayıp, murınnıń qosımsha boslıqları obliteraciyalanadı. Omırtqalar denesinde oraylıq bólimi jaqtılacaq bolıp, tutastırıwshı plastinkalar boyında tıgız keń jolaqlar payda boladı. Súyeklerdiń patologiyalıq sınırıwı kóbirek san súyeginiń súyek astı bóliminde, kemirek basqa naysha súyeklerde hám qabırǵalarda payda boladı. Sınıqlar bólek-bólek bolıwı kem ushırasadı, kóbinese sınırıw tegisligi kóldeneń yamasa qıysıq boladı. Tipik jaǵdaylarda differencial diagnoz qılıw emes. Rentgenologiyalıq ózgerisler az yamasa tipik emes bolğan jaǵdaylarda difdiagnostika osteopoykiliya, osteosklerotik anemiya, osteomiyelofibroza, leykozlar, limfogranulematoz, qorǵasın, fosfor, ásirese fluor menen záhárleniw aqıbetleri, Pedjet keselliginiń ayırım túrleri, osteoklastik kóp metastazlar, ásirese prostata bezi rak keselligi menen ótkiziledi. Balalıq dáwirinde tuwma sifilistiń dáriler menen emleniwı, «A» hám «D» gipervitaminozında osteoskleroz payda bolıwı múmkin. Emlew usılları simptomatik: temir preparatları, kortikosteroidler, qayta-qayta qan quyıw, ulıwma bekkemlewshi terapiya beriledi. Jaǵdayı waqıtsha jaqsılanadı.

APER SINDROMÍ (Akrocefalosindaktiliya)

Tuwma anomaliya, Kruzon sindromına jaqın. Bul sindromdı francuz pediatri Evgeniy Apert 1906-jılı tolıq bayan etken. Bul miydiń bet bólimi deformaciya, sindaktiliya hám súyek sistemasiniń basqa kemislikleriniń birgelikte bolıwı menen belgilenetuǵın násillik anomaliyalardıń simptomokompleksi. Sindromnıń kelip shıǵıw sebepleri hámiledarlıq dáwirinde ananıń juqpalı kesellikler (gripp, qızılsha, sifilis, meningit, tuberkulyoz) menen awırıwı hám ananıń rentgen nurları menen nurlanıwı nátiyjesinde embrionnıń birinshi saǵaq dugasınıń zıyanlanıwı, naduris rawajlanıwı bolıwı múmkin.

Sindrom kóbirek kekse ata-analardıń balalarında ushırasadı. Kóz tárepinen jara tárizli patologiya kórinedi: súyekler qalınlasıwı sebepli mayda tegis orbita; kóz kesası kóleminiń kishireyiwi sebepli ekzoftalm; kóz jariqlarınıń antimongoloid kórinisi, ptoz, gipertelorizm, sırtqa qaraǵan kóz qıysıqlıq, nistagm, keratokonus, gawhardıń shala shıǵıwı, katarakta, tor perdeniń pigmentli ózgeriwi, kóriw nervi atrofiyası menen ótetuǵın kóriw nervi diskiniń dimleniwi baqlanadı. Akrocefalosindaktiliyada bas súyeginiń uzınına hám kóldeneń tıgısleriniń erte jabılıwı sebepli bas súyeginiń minara túrindegi deformaciyası baqlanadı, geyde bas súyeginiń barlıq tıgısleriniń sinostozi hám sol sebepli júzdegi ózgerisler, murın túbiriniń keńeyiwi, ashıq tańlay, «qasqır tańlay», joqarǵı jaq gipoplaziyası, tómengi jaqtıń shıǵıp turıwı baqlanadı.

Sindaktiliya boladı (qol hám ayaqtıń barmaqlarınıń birigiwi), bas barmaqlar barqulla erkin turadı. Birigiw teri, súyek, perdedey bolıwı múmkin. Arasında polidaktiliya boladı. Geyde omırtqalar rawajlanıwınıń kemislikleri, nanizm, júrek nuqsanları, búyrek hám asqazan astı bezi displaziyası, adipozogenital displaziya, sırtqı qulaqtıń rawajlanıwınıń nuqsanları hám arqa tesiktıń birigip qalıw nuqsanı aqılıy awajlanıwdıń jetispewshiligi baqlanadı.

Bas miy hám bet, kóz, ayaq-qollardıń distal bólimleriniń bir waqıttaǵı anomalıyaları bul organlardıń barlıǵı bir tarawdıń ózeklerinen rawajlanıwı menen túsindiriledi. Násilden-násilge ótiw tipi – autosom-dominant, prognozu unamsız, sebebi hár qıylı morfologiyalıq nuqsanlar kóp. Kruzon, Greyg, Karpenter sindromları menen differenciyalanadı. Emlew usılı simptomatikalıq boladı. Ómir ushın prognoz unamsız.

ROMBERG SINDROMÍ

(Parri-Romberg keselligi, rawajlanıwshı júz gemiatrofiyası)

Birinshi márte kesellik 1837-jılı inglis shıpakeri Kaleb Parri, 1846-jılı bolsa nemis internisti Moris Genrix Romberg tárepinen táriyiplengen, sońǵısı menen bul kesellik trofonevrozlar toparına kirgizilgen. Sindrom balalıq hám jas óspirimlik jasında payda boladı hám 30 jastan asqan adamlarda júdá siyrek ushırasadı. Kesellik júzdıń bir bóliminde, kóbinese shep bóliminde úsh shaqlı nerv nevralfiyası

menen başlanadı. Tez arada qanday da bir sheklengen jerde – dáslep joqarǵı jaq hám bet súyeklerinde, tez arada sol bet yarımınıń basqa bólimlerinde, sonıńshında, orbitaaymaǵında atrofiya paydaboladı. Teri juqa bolıp, may bezleriniń iskerligi kemeyedi, teri bezleriniń iskerligi artadı. Teri astı may qabatı joǵaladı, bulshıq etler kólemi kishireydi, bettiń asimetriyası barǵan sayın kózge taslanadı. Bettiń zıyanlangan tárepindegi bulshıq etlerdiń háreket funkciyası hám teri seziwsheliǵı uzaq waqıt saqlanadı. Kóbineşe gomolateral dawıs baylamı hám jutqınshaq yarımı atrofiyaǵa ushıraydı. Atrofiyalıq process moynınıń, deneniń sáykes yarımına ótiwi múmkin. Keselliktiń awır túrlerinde jaq súyeginiń juqalasıwı hám batıwı, jaqtıń kishireyiwi, tislerdiń túsiwi baqlanadı. 15% nawqaslarda ushırasatuǵın kóz simptomları kirpik hám qaslardıń túsiwi, zıyanlangan tárepte orbital kletchatka hám ekstraokulyar bulshıq etler atrofiyası sebepli kóz almasıń batıwı, kóz jariǵınıń tarayıwı, kóz alması háreketsheliǵiniń buzılıwı menen belgilenedi. Ádebiyatlarda neyroparalitik keratit, irit, iridociklit, reńli perde geteroxromiyası, qarashıq buzılıwları, anizokoriya rawajlanıw jaǵdayları kórsetilgen. Ulıwma simptomlardan ayaq-qollardıń parezi, tutqanaqlar boladı. Anamnezi boyınsha nawqaslar sindromınıń rawajlanıwın bas súyeginiń jaraqatlanıwı, hár qıylı infekciyalar (difteriya, roja, encefalitler) menen baylanıstıradı; kóbineşe nawqastıń aldındaǵı dáwirde densawlıǵınıń jaqsı jaǵdayı haqqında ayıladı. Álbette, bir qatar jaǵdaylarda Romberg sindromı tek ǵana ONS keselligi, miy óspesi, exinokokkoz, sifilis hám basqalardıń simptomı esaplanadı. Júzdiń rawajlanıwshı gemiatrofiyası sklerodermiya menen qosılıp kelgen nawqaslar baqlandı. Házirgi waqıtta bul kesellik angiotrofonevrozlar toparına kirgizilgen hám onıń rawajlanıwında úshlik nerv funkciyasınıń buzılıwı, vegetativ innervaciyanıń buzılıwı, gipotalamik aymaq rawajlanıwınıń kemisliklerine áhmiyet beriledi. Keselliktiń ótiwi áste rawajlanıp baradı.

ROSSOLIMO-MELKERSON-ROZENTAL SINDROMÍ

Birinshi márte sindromdı 1901-jılı rus shıpakeri Rossolimo táriyiplep bergen. 1923-jılı shveycariyalı shıpaker Ernst Gustaf Melkersson hám 1931-jılı nemis nevropatologı Gurt Rosenthal onı tolıǵıraq úyrenip, óz aldına nozologiyalıq formaǵa ajratqan.

Sindrom baslanıwında erinler (ásirese, tómengi erin) hám júzlerdiń tez joǵalıp ketetuǵın, keyin ala uzaq turaqlı dawam etetuǵın isik penen xarakterlenedi. Isik murın hám iyekke tarqaladı, geyde erin isiniwi qızıl jiyeginiń granulematoz isiniwi menen asqınadı. Awızdıń silekey qabatınıń iskenligi, silekey ajralıwınıń azayıwı, ózine tán kórinistegi «búrmesheli til» hám sorıǵışlardıń atrofiyasına alıp keledi. Tildıń beti hár qıylı baǵıtlarǵa qaray júrgen shuqırshaqlar menen qaplangan. Kóbinese jutıw buzılıwları, migren sıyaqlı paroksizmler, barmaqparalesteziyası, gipergidroz, geyde qollar, kókirek quwıslıǵı, bókse isikleri kórinedi.

A.L. Mashkilleyson hám birgelikte rentgenologiyalıq tekseriwde tisler tamirlarinin ushında simptomsız granulemalargá uqsas bolǵan súyek toqmasınıń birneshe destrukiya oshaqların anıqlaǵan. Emlewdiń tásirinde bul oshaqlar joǵalatuǵın edi.

Kóz tárepinen joqarǵı qabaqtıń qaytalanıwshı isik hám ptozi, kóz jası beziniń úlkeyiwi, eksoftalm, keratokonyunktivit hám múyiz perdeniń shetki jarası, retrobulbar nevrit baqlanadı.

Kesellik kóbirek balalıq hám jas óspirimlik jaslarında baslanadı. Keselliktiń payda bolıwına tis ekstrakciyası yamasa bet aymaǵındaǵı abscess sebep boladı. Zıyanlanıw bir tárepleme yaki eki tárepleme bolıwı múmkin.

Júz nerviniń bir tárepleme jaraqatlanıwında nawqaslardıń bir bóliminde esitiwdiń páseyiwi yamasa joǵalıwı, dam seziwdiń buzılıwı, sorıǵış ósimteniń átirapında awırıw baqlanadı.

Kesellik sebepleri jeterli dárejede úyrenilmegen. Ayırım avtorlar bunı generalizaciyalanǵan granulematoz, tuberkulyoz-allergiyalıq kelip shıǵıwı anıq dep esaplaydı.

Ayırım jaǵdaylarda kesellik revmatizm menen qosılıp keledi.

Ayırım avtorlar sindromda qan tamirlardiń konstitucional zıyanlanıwın kóredi. Autosom-dominant násilleniw túri anıqlanǵan. Emlew tiykarınan konservativ: prednizolon (20–30 mg) yamasa deksazon (2–3 mg) hár kúni oksitetraciklin yamasa ekmonavocillin menen birgelikte (kúnine 800–1000 mın TB); bezgekke qarsı sintetik dáriler (xingamin 0,25 g dan kúnine 2 márte). 30–40 kún dawamında desensibilizaciyalawshı emlew qollanıladı.

PER-ROBIN SINDROMÍ

Francuz shıpkakeri Per Robin 1923-jılı rawajlanıwdıń birneshe anomaliyalarınń birigiw kórinisin súwretlep bergen: mikrognatiya – kishkene, rawajlanbağan, qısqarğan, artqa ısırlıǵanday bolǵan tómengi jaq; joqarǵı tańlaydıń jarılıwı – «qasqır awızı»; glossoptoz – tildi joqarıǵa kótere almaw, awızdan shıǵarǵanda til ushınıń tómenge túsiwi. Qusıwǵa beyimlik bar. Jańa tuwılǵan balalardıń tańlayınıń jariq bolıwı tańlayınıń barlıq uzınlıǵına yamasa onıń bir bólegine tarqalıwı múmkin. Ayırım waqıtları ashıqlıq ornında shuqır biyik tańlay ushırasadı. Bunnan tısqarı, kindik grijası, qol hám ayaq barmaqlarınıń rudimentleri, barmaqlar birigiwi – sindaktiliya, qıysıq ayaq, tuwma júrek kemislikleri, esitiwdiń tómencelewı yamasa tolıq joǵalıwı, gidrocefaliya, aqılıy rawajlanıwdıń jetispewshiligi baqlanadı.

Robin sindromınıń tiykarǵı úshlik sindromı tuwılǵannan soń dárhal anıqlanadı. Mikrognatiya, balanı awqatlandırıw waqtında dem alıwdıń buzılıwı kózge taslanadı (tildiń batıwı hám tańlayınıń jarılıwı sebepli). Geyde awqattıń aspirciyalanıwı hám dem alıw jollarınıń kesellikleri ushırasadı, bunnan kóbinese balalar nabıt boladı.

Kópshilik avtorlardıń maǵlıwmatlarına qaraǵanda, anomaliyalardıń rawajlanıw mexanizmi sonıń menen baylanışlı bolıp, hámileniń jelkesi menen kelip turıwında onıń barlıq awırılıǵınıń tayanış noqatı bas súyeginiń «tóbesi» bolıp esaplanadı. Sol sebepli bas iyilip, tómengi jaq tós súyegine tireledi. Eger tós tárepinen kerisinshe kúsh jeterli bolsa, tómengi jaq artqa ısırlılıwı hám ósiwde kesh qalıwı múmkin. Tómengi jaqtıń normal rawajlanıwına tosqınlıq etetuǵın joqarǵı jaqtıń rawajlanıwına da tásir etedi, ol hámile rawajlanıwınıń usı dáwirinde bir qansha aldǵa shıǵarılǵan hám jumsaq boladı (hámile rawajlanıwınıń 4–5 ayları). Joqarǵı jaqtıń qońsılas bólekleri tárepinen kóbirek qısılıwı qattı tańlaydıń orta sızıǵı boyınsha tolıq bolmaǵan qosılıwı bolıp esaplanadı. Glossiptoz mikrognatiya menen baylanışlı. Tildiń aldǵa qaray háreketin ámelge asırıwshı bulshıq et (musculus genioglossus) tómengi jaq simfizine birigedi. Simfiz arqaǵa ısırlıǵanı ushın bulshıq et háreketi belgili dárejede sheklengen boladı.

Kóz tárepinen tuwma glaukoma, buftalm, megalokornea, mikroftalm, tuwma katarakta, joqarı dárejeli jaqınnan kóriw, tor perdeniń kóshiwi baqlanadı.

Emlew usılı: asfiksiya jaǵdayında balanı qarınına jatqarıp, tilin sırtqa tartıp, ligatura qoyıp, betine jipti jabısqaq plastir menen bekitiw kerek. Awır jaǵdaylarda traxeostomiya islenedi. Balanı vertikal jaǵdayda awqatlandırıw usınıladı. Operaciyalıq emlew usılı tis-jaq sisteması patologiyası hám kóriw aǵzasınıń zıyanlanıwına (tuwma glaukoma, katarakta, tor perde kóshiwi) baylanıslı ótkiziledi.

XALLERMAN-SHTRAYF-FRANSUA SINDROMÍ

1948-jılı nemis oftalmologı Vilgelm Xallerman hám shveyccariyalı oftalmolog Shtreyf birinshi márte ektodermal displaziya jaǵdayların tolıq táriyiplep, onı óz aldına nozologiyalıq túrge ajratıp berdi.

1958-jılı Francua «Oftalmologiya arxivi» jurnalında «Jańa sindrom» degen shıǵarma basıp shıǵardı hám onı óz aldına nozologiyalıq birlikke ajratıw kerek dep esapladı.

Biraq, bul sindrom Xallermann-Shtrayf sindromınıń eń tolıq kórinisi ekenligi anıqlandı.

Bul sindromda tómengi jaq gipoplaziyası menen dissefaliya; tumsıq tárizli murın, mańlay hám tóbe bólimleri shıǵıp turadı, «qustıń bası» kórinisin payda etedi. Tislew anomaliyaları tisler gipo yamasa aplaziyası, olardıń forması hám jaylasıwınıń ózgeriwi kórinisinde baqlanadı.

Bunnan basqa jańa tuwılǵan balalardaǵı tisler, qosımsha tisler, emal gipoplaziyası, biyik arka tárizli tańlay baqlanıwı múmkin. Mikrocefaliya, skolioz, kókirek quwıslıǵıtar, moyın omırtqalarınń deformaciyası bolıwı múmkin. Basında, qaslarında, kirpikli shetinde – gipotrixoz; bas oblastında, murında teriniń sheklengen atrofiya uchastkaları baqlanıwı múmkin. Murınıń terisi kógeriwshi qızıl reńde boladı.

Gipogenitalizm, kriptorxizm; joqarǵı dem alıw jollarınıń tarayıwı, uyqı waqtında dem alıwdıń qıyınlasıwı hám obstruktiv apnoe payda etiwi múmkin. Ayırım jaǵdaylarda aqılıy jetispewshilik baqlanadı.

Kóriw ágzası tárepinen eki tárepleme mikroftalm hám tuwma katarakta xarakterli. Siyrek kirpik hám qaslar, qabaqlar koloboması, ptoz, kóz jariqlarınıń sırtqı shetleri tómén túsken, qıysıq kóz, sklera kók reńli boladı.

Glaukoma, mikrokornea, makrokornea yaqi keratoglobus, eń perde atrofiyası, geteroxromiya, kóriw nervi diski átırapi xorioideyası atrofiyası ushırasadı. Kóriw nervi atrofiyası mikrocefaliya menen birge bolıwı múmkin.

Erkekler hám hayallar birdey dárejede kesellenedi. Násil quwıwshılıq túri autosom-resessiv. Keselliktiń sporadik jaǵdayları belgilendi.

Tómengi jaq-bet dizostozı, progeriya, piknodizostoz, Sekkel-Oddi sindromı menen differensaciya qılınadı. Emlewi: jaq súyeklerin xirurgiyalıq jol menen dúzetiw múmkin, ortodontiyalıq terapiya. Kóriw ágzası tárepinen bolǵanda xirurgiyalıq emlew múmkin. Kesellik ótiwiniń prognozu unamsız.

VEYERS-TIR SINDROMÍ (Okulovertebral displaziya sindromı)

1958-jılı nemis pediatriları Helmut Weyers hám C.Thier birinshi márte kóz, bet bas skeleti hám omırtqa baǵanası aymaǵında birgelikte rawajlanıw anomaliyası jaǵdayların bayan etken.

Kraniofasial displaziyalı kishi jastaǵı balalarda rentgen tekseriwinde denesi gipoplaziyalanıp ketken qabırǵalar menen ajralǵan pıshaq tárizli formaǵa iye bolǵan omırtqalarda ózgerisler anıqlandı. Bunday nawqaslarda joqarı hám tómengi jaq súyekleriniń bir tárepleme ózgeriwi, joqarı jaq súyek toqımasınıń giperplaziyası, awız kóleminiń úlkeyiwi menen makrostomiya, júzdin anıq asimmetriyası baqlanadı. Jańa tuwılǵan balalarda tislerdin bar ekenligi, olardin múddetinen burın shıǵıwı hám túsıwi, tisler tamirlarinin gipoplaziyası, tislerdin anomal jaylasıwı baqlandı. Bas súyeginin tigisleriniń waqtınan burın pitip qalıwı, murinnin deformaciyalanıwı, qulaq qalqanlarinin sıqılısız rawajlanıwı baqlanadı.

Kóz tárepinen bir tárepleme mikroftalm hám joqarǵı jaq súyek toqıması gipoplaziyası hám makrostomiya tárepinde anoftalm; reń

perde gipo-, displaziyası, katarakta hám glaukoma baqlanadı. Kóriw funkciyaları kópshilik jaǵdaylarda keskin páseygen. Kóz kesası súyekleri displaziyası sebepli awız kóleminiń úlkeyiwı, blefarofimoz boladı.

Násilden-násilge ótiw tipi nadırıs dominant bolıp kórinedi. Differencial diagnostika Francheschetti, Ulrix hám Greyg sindromları menen ótkiziliwı kerek.

Emlewi: múmkin bolǵan jaǵdaylarda xirurgiyalıq.

BONNEVI-ULRIX SINDROMÍ

1930-jılı nemis pediatri Otto Ullrix simptomokompleks haqqında maǵlıwmatlar shıǵarıp, onda moyında, barmaqlarda, qoltıq astı hám dize astı aymaqlarında qanat sıyaqlı búrmeler, teriniń bosasıwı, hár túrli birikpelerdegi háreket nervleriniń paralichi, kókirek bulshıq etleri hám bicepsler kemislikleri, kókirek quwıslıǵı, kókirek bezleri gipoplaziyası hám geyde olar sanınıń artıwı, kishi boyı, biyik tańlay, qasqır awız, tómengi jaq gipoplaziyası, qulaq qalqanlarınıń jaramsız rawajlanıwı, arasında kindik grijası, jambas-san buwınlarınıń tuwma shıǵıwları, sindaktiliya, qol hám ayaqlardıń sırtqı tárepinde limfoangioektatik isikler, júrek nuqsanları baqlanadı. Ayırım jaǵdaylarda – ruwxıy jetispewshilik boladı.

Kóriw aǵzası tárepinen bolǵan anomalıyalar sırtqı ekstrabulbar bólimge tiyisli. Epikantus, gipertelorizm, ptoz, kóz háreketiniń buzılıwı baqlanadı. Sonıń menen birge, mikroftalm, reńli perde koloboması, glaukoma, kóriw nervi diskiniń kóleminiń kishi bolıwı, xorioideyada pigmenttiń qayta bólistiriliwı júz beriwi múmkin.

Bul sindromda hár qıylı organ hám sistemalarda kóp sanlı ózgerisler boladı.

Ulrix 1937-jılı ózi ajratıp kórsetken anomalıyalar toparınıń payda bolıw patogenezin túsindiriw ushın norwegiyalı zoolog Kristine Bonnevienıń anomal rawajlanıp atırǵan tıshqan embrionlarında likvorlı adasqan kóbiklerdiń payda bolıw mexanizmi haqqındaǵı gipotezasınan paydalandı. Bonnevi kóbiksheler suyıqlıqtıń toplanıwı dep esapladı.

Embrionniń miyi, ol jelke-moyın aymaǵına (4-qarınshadan) qarınshanıń juqa tóbesindegi oval tesik arqalı kirip baradı, bul 7–8-háptede hámme waqıtta embrionda boladı.

1949-jılı bul sindromnıń Shereshevskiy-Terner sindromı menen birgelikte bolıwı múmkinligi kórsetip ótilgen. Ulrix sindromnıń eki túrin ajratadı: eki tárepleme endokrin genezli simmetriyalıq túri hám likvor kóbikleri payda bolıwı menen bir tárepleme asimmetriyalıq túri.

Birinshi forması Bonnvi-Ulrix sindromı menen Shereshevskiy-Terner sindromınıń kombinaciyası.

Násil quwıwshılıq túri autosom – dominant.

Ayırım rawajlanıw anomaliyalarında xirurgiyalıq emlew múmkin.

GREYG SINDROMÍ **(Shańaraqlıq gipertelorizm)**

Sindromdı 1928-jılı shotlandiyalı xirurg David Middleton Greig táriyiplegen. Bul kesellikte bas súyeginiń rawajlanıwınıń buzılıwı erte embrional basqıshta jüz beredi.

Ulıwma kórinislerinen: braxitsefaliya, murınnıń qır tárepi keń, biyik tańlay, keltelik, kriptorxizm baqlanadı.

Kóbinese oligofreniya, tutqanaq tutıwlar, jaqlar hám tisler anomaliyası, kindik grijası, qıysıq ayaq, klinodaktiliya boladı.

Kóz tárepten: kózlerdiń keń jaylasqanlıǵı, epikantus, qas hám kóz jariqlarınıń deformaciyası, enoftalm, konvergenciyanıń tómenligi, joqarı dárejede astigmatizm, uzaqlastırıwshı nervlerdiń eki tárepleme paralichi, optik kanal tarayıwı nátiyjesinde kóriw nervi atrofiyası, ayırım jaǵdaylarda tor perdeniń pigmentli degeneraciyası.

GEERFORDTÍN SINDROMÍ

Sindromdı Daniya oftalmologi C.F. Heerfordt 1909-jılı táriyiplegen hám febris uveo-paroidea subchronica dep ataǵan. Kóbinese úlkenler, jaslar, arasında 5 jastan 15 jasqa deyingi balalar awıradı. Hayallar erkeklerge qaraǵanda kóbirek kesellenedi.

Kesellik ádette eki tárepleme keshedi, temperatura kóteriliwi hám uzaq dawam etiwshi subfebril temperatura menen ótedi. Toliq sindrom triada simptomlardan ibarat:

1. Sozılmalı ótetuđın, arasında ótkir ótetuđın iridociklit. Maylı presipitalar, sinexiyalar, gipertenziya, shiyshe tárizli deneniń ilaylanıwı, túyinshelerdiń bóliniwi, reńli perdedegi granulemalar, geyde gipopion menen ótedi.

2. Parotit sozılmalı ótedi, awırıwsız, túkirik bezleri qattılasadı, irinlemeydi. Geyde proceske kóz jası bezleri qatnasadı, onda kórinis Mikulich keselligine uqsas boladı.

3. Bet nervi paralichi shama menen 50% jađdaylarda ushırasadı, kópshilik jađdaylarda eki tárepleme boladı. Bul kesellikte birlemshi esaplanatuđın process qulaq aldı bezi, ekilemshi esaplanatuđın iridociklit hám bet nervi paralichi esaplanadı. Júz nerviniń paralichi qulaq aldı túkirik bezleri úlkeygennen keyin payda boladı.

Kózler tárepinen parenximatoz keratit, episklerit, xorioidit, birqansha kóriwdiń páseyiwi, esitiw hám dáliz aldı nervleriniń zıyanlanıwı baqlanıwı múmkin.

Meningoencefalit penen baylanıslı nevrologiyalıq buzılıwlar bolıwı múmkin: uyqıshańlıq, tutqanaq, bas awırıwı, qusıw. Uveoparotidli ısıtpa teride túyinsheler rawajlanıwı, adenopatiya menen birge boladı. Aldın kópshilik ilimpazlar simptomokomilekstiń tuberkulyoz etiologiyasına tiykarlanǵanlıǵın aytqan.

Házirgi waqıtta bul sarkoidoz sistemalı kesellik bolıp, retikulozlar toparına (moyında, omıraw ústi, shap, qoltıq astı aymaqlarındaǵı periferiyalıq limfa bezleriniń zıyanlanıwı hám basqalar) kiredi dep esaplanadı. Kókirek ishi limfa túyinleri, súyek sisteması, teri hám bulshıq etler zıyanlanıwı múmkin.

Diagnoz limfa túyinleriniń biopsiyasınan keyin qoyıladı, olarda epitelial-kletkalıq retikuloendoteliozdıń xarakterli kórinisi tabıladı.

Prognozı unamlı. Kortikosteroidlar, temperatura túsiriwshi, awırıw qaldırıwshı, desensibilizaciyalawshı dáriler menen emlew nátiyjeli boladı. Iridociklitlerdi jergilikli emleydi.

SYEGREN SINDROMÍ

1882-jılı nemis oftalmologı Teodop Leber keratokonyunktivit hám múyiz perdede jiplerdiń payda bolıwın táriyiplegen.

Onıń sebebi múyız perde keselligi dep esapladı. Soń jipsheli keratokonyunktivit francuz dermatovenerologı N.E.Gougerot táriyiplegen. Kóz jası, silekey, ter hám basqa bezler atrofiyası, kóz, awız, murın-jutqınshaq, qın hám teri qurğaqılıǵınıń rawajlanıwı haqqında maǵlıwmat berdi. 1927-jılı. A.W.M. Houwer qurğaq keratokonyuktivittiń silekey bezleri zıyanlanıwı hám sozılmalı poliartrit penen qosılısıp keliwin bayan etken.

N.S. Sjougren – shved oftalmologi kóp jıllar dawamında bul kesellikti diqqat penen úyrenip, 1933-jılı onı tolıq táriyiplep bergen. Ol kesellikti tek klinikalıq emes, al gistologiyalıq táriyiplegen. Sonıń ushın da Grost 1936-jılı bul kesellikti haqlı túrde Shegren sindromı dep ataǵan edi.

Keselliktiń klinikalıq simptomları: kóz jası hám silekey bezleri, dem alıw jollarınıń joqarǵı bólimleri hám asqazan-ishek traktiniń deformaciyalanatuǵın poliartrit fonında zıyanlanıwı. Kesellik áste rawajlanıp, remissiya hám qozıwlar menen xronik ótedi (18-súwret, qosımshanıń 123-betinde).

Kóz tárepinen nawqaslardıń shaǵınıwları tınıw, qurğaqshılıq, qıshıw, kúyiw, azanda kózdi ashıw qıyınshılıǵı, jaqtılıqtan qorqıw, kóriwdiń dumanlanıwı, jılaǵanda kóz jasınıń joq bolıwı, kóriw ótkirliginiń páseyiwine aylanadı. Obyektiv jaǵdayda jaqtılıqtan qorqıwshılıq, qabaqlar terisiniń az ǵana giperemiyası, geyde olardıń shetleriniń qalıńlasıwı, konyunktivaniń bosasıwı belgilenedi (19-súwret, 123-bettegi qosımshaǵa qarań). Konyunktiva qaltasındaǵı jińishke, kúl reńli sıızıqlar sıpatındaǵı tarayıwshı ajıralma.

Mikroskopiyada bul jipler túsirilgen epiteliy kletkaları hám silekeyden basqa nárse emesligi kórinip tur.

Múyız perdesi tınıq emes bolıp, jarqınlıǵın joǵaltadı. Onıń betinde dáslep háreketshen sabaqlar boladı, keyin ala olardıń sanı kóbeyip, háreketshenligi kemeyedi. Jipler alıp taslangannan keyin múyız perdede eroziyalar qalıwı múmkin, keyin ala kseroz rawajlanadı. Múyız perdeniń seziwshenligi tómelenmeydi.

Dáslepki basqışlarında-aq kóz jasında lizocim muǵdarı kemeyedi. Shirmer 1 sınaması, ádette, kóz jası bezleri funkciyalarınıń keskin páseyiwin (normada 15 mm bolsa 0–5 mm den) anıqlaydı. Kóz patologiyası payda bolǵannan keyin biraz waqıt ótkennen soń

awız silekey qabatınıń qurǵawı (kserostomiya), silekey muǵdarınıń kemeyiwı menen baylanıslı.

Túkirik qurǵaq hám jabısqaq bolıp qaladı, sol sebepli sóylew, shaynap jutıw qıynlasadı. Awqattı suw menen ishedi. Biraz waqıttan soń barlıq túkirik bezlerinen túkirik ajralıwı bolmaydı (sialopeniya). Keselliktiń sońǵı dáwirinde stenonov jolı tesiklerinen úlken qıynshılıq penen qoyıw, sarǵısh reńli silekey tamshısın sıǵıp shıǵarıw múmkin. Qulaq aldı bezleriniń úlkeyiwiniń qaytalanıwı bolıwı múmkin, bul geyde parotit dep esaplanadı.

Awız silekey qabatı qurǵaq, giperemiyalı, bazı jerlerde fibrin payda boladı. Erinlerdiń qızıl jiyegi kewip, tildiń súwreti tegislenedi, eroziya hám jariqlar payda boladı.

Sialografiya silekey bezleri tárepinen morfologiyalıq ózgerisler bolmaǵanlıǵın kórsetedi.

Gistologiyalıq tekseriwde silekey hám kóz jası bezleriniń limfocitar infiltraciyası baqlanadı, ol pernicioz anemiyadaǵıǵa uqsas bolıp, silekey bezleriniń atrofiyasına alıp keledi hám júdá kishi isiniw belgileri menen ótedi.

Awız silekey qabatı bakteriologiyalıq tekseriwde 50 nawqastan 13 inde kandida zamarrıǵınıń kópligi anıqlanǵan, bul procestiń ótiwin áhmiyetli dárejede awırlastırıwı múmkin. Awız qurǵaqlıǵı jutqınshaq, asqazan, jutqınshaq, traxeyaǵa tarqaladı. Segren sindromında sekreciya aparatınıń kislota payda etiwshi xızmeti saqlanǵan halda asqazan quramınıń muǵdarı keskin kemeyiwı anıqlanǵan. Gastrit, kolit rawajlanadı; dawıstıń qarlıǵıwı, ayırım waqıtları qurǵaq jótel payda boladı. Azıraq uretra, vulva, qın, anus, tuwrı ishektiń silekey qabatı jaraqatlanadı, olarda eroziv isiniwler bolıwı múmkin. Teriniń qurǵaqlıǵı hám qırshılıwı ter hám may bezleri sekreciyasınıń páseyiwı menen baylanıslı. Sırtqı ortalıq temperaturası joqarı bolsa da terlemewi múmkin. Mańlay terisinde, qol, taban terisinde qattılasqan hám atrofiya uchastkaları payda bolıwı múmkin; giperkeratoz, shashlardıń túsiwı, gemosiderin toplanıwı nátiyjesinde teriniń giperpigmentaciyası.

Bir qatar nawqaslarda Reyno sindromı baqlanadı. Atrofiya uchastkalarında sezgirlik páseyedi, qollar «layk» qolǵaplaradaǵıday boladı. Purpura kórinisindegi gemorragik bórtpeleler bolıwı múmkin. Barlıq nawqaslarda derlik deformacijalanatuǵın poliartrit kórinisinde

artropatiyalar baqlanadı. Kortikosteroid dáriler berilgennen keyin artrittiń tolıq joǵalıwı xarakterli. Bul kórinislerdiń hámmesi karies penen qosılıp ketedi.

Subfebril temperatura, EShT tezlesiwi, eozinofiliya, normo-hám gipoxrom anemiya, dáslep leykopeniya menen almasıwshı leykocitoz, albumin-globulinli jılıw, giperproteinemiya, áhmiyetli giperglobulinemiya bolıwı múmkin.

Bawır funkciyasınıń buzılıwı, júrek-qan tamır hám sidik-jinisiy sistemalar xızmetiniń normadan ózgeriwi (intersticial nefrit, gemorragik vaskulit) orın aladı. Júz nerviniń parezi hám basqa nevrologiyalıq kórinisleri. Kesellik barlıq simptomlar menen bir waqıtta óte bermeydi, biraq silekey qabatlar hám múyiz perdeniń qurǵaqlıǵı bul sindromnıń ajıralmas belgisi bolıp esaplanadı (123-bettegi qosımshadaǵı 20-súwret). Syogrenniń ózi bolsa 1950-jılı barlıq simptomlar arasında tiykarǵı belgisi sıpatında qurǵaq keratokonyuktivitti kórsetip ótti.

Kesellik sozılmalı ótedi. Kóbinese 40 jastan keyin, klimaks dáwirinde hayallarda baqlanadı. Hámme waqıtta eki kóz birge zıyanlanadı. Bul keselliktiń etiologiyası hám patogeneziinde aldın endokrin buzılıwlarına, keyin infekciyalarǵa áhmiyet beriletuǵın edi.

Házirgi waqıtta kesellik kollagenozlarǵa kirgiziledi. Bir qatar avtorlar sindromda tireoglobulin autoitelolarıń artıwın, autoimmun tireoidit hám spontan miksedemada gistologiyalıq kórinistiń Segren sindromındaǵı silekey hám kóz jası bezleriniń gistologiyalıq kórinisi menen uqsaslıǵın atap ótedi. Biraq ayırım avtorlardıń pikirinshe, qalqan sıyaqlı bez autoimmun kesellikleri menen awırǵan adamlarda sindromınıń jiyiliginde óz aldına kesellik penen salıstırǵanda parıq bolmaydı.

1968-jılı Shegren óziniń shıǵarmasında qurǵaq keratokonyuktivit-bul bez aparatınıń ulıwma zıyanlanıwınıń kórinisi bolıp, bunda tiykarınan keratokonyuktivit payda boladı, dep jazıp ótken edi. Kóz jası hám silekey bezleri procesi hám qan plazmasında bez toqıması beloklarına specifik emes hám specifik antidenelerdiń jıynalıwı menen ótetuǵın autoimmun process sıpatında ótedi. Kóz bezleriniń Patologoanatomyalıq tekseriwde tiykarǵı ózgerisler limfoid, plazmatik hám retikulyar kletkalar menen infiltraciyalanǵan silekey hám kóz jası

bezlerinde anıqlanadı. Bezler stroması hám olardıń bólekshe dúzilisi buzılmaǵan, bezler jolları epitelial kletkalarında distrofik ózgerisler baqlanadı. Mioepitelial kletkalardıń proliferasiyası baqlanadı.

Emlewi: kortikosteroidlar, adrenokortikotrop gormon, qan tamırlardı keńeyttiriwshi dárilik zatlar, massiv vitaminoterapiya qollanıladı. Delagil preparatı qollanılgannan soń uzaq remissiya belgilenedi: dáslepki 3 kúnde 1 tabletkadan kúnine 3 márte, sońǵı 3 kúnde 1 tabletkadan kúnine 2 márte, keyin 6–8 hápte kúnine 1–2 tabletkadan. 1970-jıldan baslap G.Sago hám basqalar nátiyjesin baqladı. Silekey hám kóz jası bezleriniń jumısın aktivlestiriwshi peptidtiń tuwındısı - fizalomin qollanıladı.

Preparat 5–40 mg fiziologiyalıq eritpede eritilip, 10 kún dawamında kúnine 1–4 ret berildi. Kurslar 2–6 aydan keyin qaytalanǵan. Metilcellyuloza hám steroidlar, jasalma kóz jası yamasa acetilcistein jergilikli tamızıladı. Sońǵı preparatlardıń terapevtik tásiiri erkin sulfgidril gruppaları silekey leykoprotein molekulalarına tásir etip, silekeydiń jabısqaqlıǵın kemeyttiriwi menen túsindiriledi.

Kóplegen avtorlar kóz jası noqatların galvanokauterizaciyalaw, radioterapiya, autogemoterapiyanı qollanadı. Bir waqıttıń ózinde jasalma yamasa tábiyiy jas yamasa acetilcistein tamızıw menen birge bir-birine tıǵız jabısqa kontakt linzalar da tez-tez beriledi. G.K.Klintworth hám basqalar «qurǵaq kóz» sindromı bar nawqaslarda jumsaq kontakt linzalarınıń kalcifikaciyalanǵanlıǵı haqqında maǵlıwmat berdi. Olar Syogren sindromı menen awırǵan nawqaslardıń kóz jasında kalcıy koncentracıyası normada – 31,4 bolsa 79,2 mkg/l ǵa shekem artqanlıǵın, bul bolsa kontakt linzalarınıń hám kóz jası ajırılıwınıń kemeyiwine alıp keletuǵınlıǵın anıqlaǵan.

N. Bonnet kóz jası bezine kortizon eritpesin jiberiwdi usınǵan, biraq 5-inekciyadan keyin jaǵday jaqsılanbasa, emlewdi dawam ettiriw kerek emes.

Jergilikli jaǵdayda 1 ml fiziologiyalıq eritpede 5 TB li gıaluronidaza eritpesi 5–6 márte tamshı túrinde, fiziologiyalıq eritpede 2% li jelatina eritpesi, lizotsim eritpesi, máyek aǵıwız, vazelin mayı, balıq mayı, fibrinolizin eritpeleri, shabdal hám oblepıxa mayları, ana súti.

Ishiw ushın pilokarpinniń 5% li eritpesi, bromgeksin, kapsulalarda xlorid kislota, teri astı inyekciyaları ushın galantaminniń 0,5% li eritpesi qollanıldı.

Immunodepressantlar, atap aytqanda, leykeran 8–10 mg muǵdarında 10–12 kún dawamında qollanılıp, keyin háptesine 10 mg qollap-quwatlaw muǵdarına ótilgende nátiyjeliligi anıqlanǵan. Emlew kursına – 380–420 mg.

Qandı qadaǵalaw shárt. Bul dárilerdi az muǵdardaǵı steroid gormonlar menen birlestiriw racional boladı.

Shegren sindromın erte diagnozlaw ushın L.A. Yudin hám birgelikte 1973-jılı tómendegi tekseriw tártibin usınıs etken:

1. Silekey bezleriniń sekretor aktivligin tekseriw.
2. Sekretti citologiyalıq tekseriw.
3. Radiosialografiya.
4. Silekeydi radiometrik tekseriw.
5. Bezlerdi skanerlew.
6. Bezlerdi kontrastlı rentgen tekseriw.
(sialografiya, pantomosialografiya).
7. Kóz jasi bezleriniń funkcional jaǵdayın bir waqıttıń ózinde tolqın oftalmologiyalıq tekseriw.

Balalarda kóz jası bezleriniń rawajlanıw anomaliyaları kóz jasınıń joq bolıwı yamasa sekreciyasınıń páseyiwi menen baqlanadı (kóz jası bezleriniń gipo hám aplaziyaları, tuwma fiziologiyalıq kóz jası giposekreciyası, ol ómiriniń 4–5 aylarına shekem dawam etiwı múmkin). Kem jaǵdaylarda balalarda bul patologiya birotala boladı hám qurǵaq keratokonyunktivit rawajlanadı. Process ádette eki tárepleme bolıp, 1–5 jaslarda payda boladı.

Turaqlı tuwma alakrimiyanıń sebebi dep nerv-sekretor aparatınıń tuwma gipo- yamasa aplaziyasın esaplaydı. Bul keselliktiń shańaraqlıq-násillik xarakteri haqqında izertlewler bar.

Diferencial diagnozı revmatoid artrit, sistemalı qızıl volchanka, autoimmun gepatobiliar kesellikler menen ótkiziledi.

OCULO-DENTO-DIGITAL DISPLAZIYA

Kem ushırasatúǵın genetik kesellik bolıp, keskin kórinistegi bas súyegi, bet, ayaq-qol, kóz hám qosımshalar anomaliyaları

menen xarakterlenedi. 1974-jılı nemis oftalmologı Gerxard Meyer-Schwickerath, E. Gruterich hám nemis pediatri Helmut Weyers kesellikti táriyiplegen: tegis, júdá qısqa murın qanatları tar, jıńışke murın, sonıń ushın murın tesigi sırtqa hám aldığa ashılğan, tislerdiń qaptal tárepleri mikroidentiya hám oligodentiya menen birgelikte qońır tisli emal displaziyası, emal gipoplaziyası, tisler shıǵıwınıń kesh qalıwı, tislerdiń erte túsiwi, kóp sanlı kariesler, tislerdiń tamırlarınıń qısqa bolıwı baqlanadı. Geyde mikrocefaliya, tómengi jaqtıń kishkene bolıwı, erin hám tańlay jariqları boladı. Qol hám ayaq barmaqlarınıń dúzilisindegi anomaliyalar, barmaqlar arasında teriniń birigip ketiwi, kishi barmaqlardıń kampodaktiliyası, gipoplaziya yamasa barlıq barmaqlarda orta falangalardıń tolıq joq bolıwı menen xarakterlenedi. Terisi qurǵaq, shashları siyrek, qurǵaq, jıńışke, áste ósedı. Psixomotor rawajlanıwınıń keshigiwi, spastik paraparez, ataksiya, periferik neyropatiya, tutqanaq sindromı baqlanadı. Kóriw aǵzası tárepinen epikantus, kóz jariǵı tar, ptoz, psevdogipterelorizm, mikroftalm, múyiz perdeniń gúngirtlesiwi, tuwma katarakta, reń perdede lakuna kriptaları joq, juqa gewek plastinka kórinisinde bolıwı, aldınǵı qabatınıń gipoplaziyası baqlanadı. Kóz qarashıǵı shetindegi plastinka pigment shegarasın qaplap turadı. Kóz qarashıǵı átirapında – turaqlı qarashıq membrananiń qaldıqları kórinedi. Kóbinese glaukoma payda boladı. Reń perdeniń aldınǵı qabatınıń anomaliyaları hám tis hám barmaqlardıń anomaliyaları menen kombinaciyası hámile rawajlanıwınıń ekinshi ayında payda bolǵanlıǵın kórsetedi. Okulodontodigital displaziyanıń payda bolıwı hám rawajlanıwında avtorlar hár túrli endogen tásirler hám násillik faktorlar menen baylanıstıradı.

Diagnoz qoyıwda tómendegilerge tiykarlanadı:

- klinikalıq kórinisi;
- oftalmolog tekseriw;
- stomatologiyalıq tekseriw;
- jaq rentgenografiyası;
- ortopantomografiya;
- júz skeletiniń kompyuter tomografiyası;
- GJA1 genin molekulyar-genetikalıq tekseriw.

Ózine tán arnawlı emlew usılı joq. Emlew kóp tarmaqlı túrde ótkeriledi.



1-súwret. Mikulich keselligi. Qurǵaq keratokonyunktivit.



2-súwret. Reklingawzen keselligi. Teride «sútli kofe» daǵı



3-súwret Kolda kóplegen neyroaibromalar



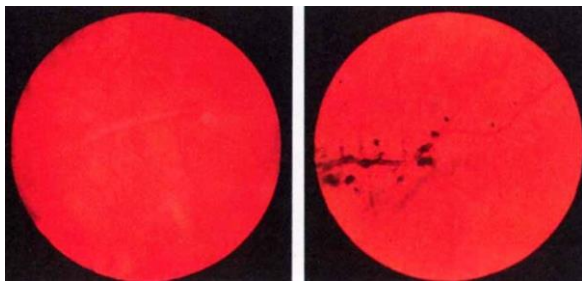
4-súwret. Orbita neyrofibromatozi



5-súwret. Sindrom Franchesketi



6-súwret. Sindrom Pfaunler-Gurler. a) balanın ulıwma kórinisi(pákenelik, mikrocefaliya,gipertelorizm, denesiniń disproporcionallığı);
b) megalokornea, múyız perdeniń oraylıq intensiv gúńgirtleniwi.



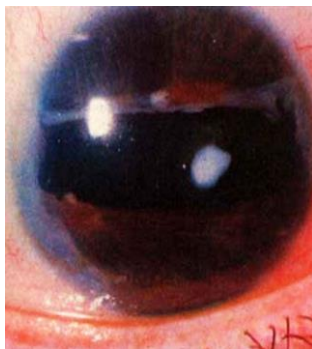
7-súwret. Stikler sindromı.

1.Tor pede jırtılıwı, shisha tárizli deneniń ılaylanıwı. Paravazal pigmentli ózgeriwler.



8-súwret. Kruzon sindromı.

Eki tárepleme ekzoftalm.
Joqarǵı jaqtıń rawajlanbawı.



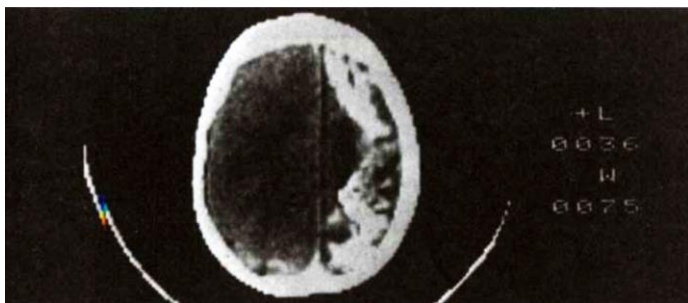
9-súwret. Riger sindromı. Reń perdeniń gipoplaziyası hám pigmentli qırınıń awdarılıwı. Qarashıq fomasınıń ózgeriwi. Kózdıń aldınǵı kamerası múyeshiniń nuqsanı.



10-súwret. Reyter sindromı. Xlamidiyalı konyunktivit.



11- **súwret** Styurj-Veber-Krabbe sindromında bettín yarımınıń gemangioması.



12- **súwret.** Styurj-Veber-Krabbe sindromında kalcifikat oshaqları menen intrakranial gemangioma hám miydiń atrofiyası.



13- **súwret.** Bexchet keselliginde recidivleniwshi gipopion-iridociklit.



14- súwret. Bexchet keselliginde jaqtıdan qorqıw.



15- súwret. Bexchet keselliginde aftozlı stomatit.



16- súwret. Stivens-Djonson sindromı.



17- súwret. Stivens-Djonson sindromında múyız perdeniń tamırlı gúnğırtlesiwi.



18-súwret. Shegren sindromı.



19-súwret. Shegren sindromında qurğaq keratokonyunktivit.



20-súwret. Kseroftalmiya. Shegren sindromında kserostomiya.

Test sorawları:

1. Kseroftalmiya hám kserostomiya qanday sindromda baqlanadı?

- A) Mikulich sindromı.
- B) Shegren sindromı.
- B) Bexchet keselligi.
- S) Stivens-Djonson sindromı.

2. Bexchet keselliginiń etiologiyalıq faktori:

- A) mikrob florası.
- B) viruslar.
- S) xlamidiya.
- D) eń ápiwayı.

3. Qaytalanıwshı gipopion-iridociklit tómendegi keselliktiń klinikalıq kórinisi bolıp esaplanadı:

- A) Xerford sindromı.
- B) Shegren sindromı.
- S) Mikulich keselligi.
- D) Bexchet keselligi.

4. Teridegi «sútli kofe» sıyaqlı daqlar qaysı kesellikke tán?

- A) Stivens-Djonson sindromı.
- B) Reklingsauzen keselligi.
- S) Mikulich keselligi.
- D) Kruzon sindromı.

5. Sarkoidozlar toparına qaysı kesellik kiredi?

- A) Xerford sindromı.
- B) Mikulich keselligi.
- S) Bogorad sindromı.
- D) Shegren sindromı.

6. Kóplegen tábiyy tesiklerdiń silekey qabatınıń eroziv zıyanlanıwı:

- A) Stivens-Djonson sindromı.
- B) Shegren sindromı.
- S) Bexchet keselligi.
- D) Mikulich keselligi.

7. Bet nevrologiyası tómendegi jaǵdaylarda kelip shıǵadı:

- A) pterigopalatin ganglion sindromı.
- B) Stivens-Djonson sindromı.
- S) Sterj-Veber-Krabbe sindromı.
- D) Bexchet keselligi.

8. Neyrofibromatoz qanday kesellikke tiykarlangan?

- A) Styorj-Veber-Krabbe;
- B) Reklingxauzen keselligi.
- S) Mikulich keselligi.
- D) Bexchet keselligi.

9. Aft stomatit qanday sindromda ushırasadı?

- A) Stivens-Djonson sindromı.
- B) Bexchet keselligi.
- S) Mikulich keselligi.
- D) Shegren sindromı.

10. Kruson sindromı tómendegi toparǵa kiredi:

- A) autoimmun kesellikler.
- B) distrofik kesellikler.
- B) kraniofasial displaziya.
- D) bet nevrologiyası.

JUWAPLAR:

1. B.
2. B.
3. G.
4. B.
5. A.
6. B.
7. A.
8. B.
9. B.
10. B.

Paydalanılğan ádebiyatlar

1. Xoran M.B., Billson F.A. X-linked cataracts and Hutchinson's teeth. *Children's Health Journal*. 1974;10 (2):98-102. doi:10.1111/j.1440-1754.1974.tb01098.x.
2. Nance W.E., Warburg M., Bixler D., Helveston E.M. Congenital X-linked cataracts, dental anomalies, and brachymethacarpaly. A series of original articles about birth defects. 1974; 10 (4):285-91.
3. Van Dorp D.B., Delleman J.V. A family with X-chromosomal recessive congenital cataracts, microphthalmia, a peculiar shape of the ear, and dental anomalies. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1979;16 (3):166-71. doi:10.3928/0191-3913-19790501-08.
4. Stambolian D., Lewis R.A., Byutov K., Bond A., Nussbaum R. Nance-Horan syndrome: localization in the Xp21.1-Xp22.3 region using adhesion analysis. *Am J Hum Genet*. 1990;47 (1): 13-9.
5. Lewis R.A., Nussbaum R.L., Stambolian D. Mapping of X-linked ophthalmological diseases. IV. Preliminary attribution of the X-linked congenital cataract and microcornea locus (Nance-Horan syndrome) to Xp22.2-p22.3. *Ophthalmology* 1990;97 (1):110-20. doi:10.1016/S0161-6420(90)32644-1.
6. Seow W.C., Brown J.P., Romaniuk C. Nance-Horan syndrome, including dental anomalies, congenital cataracts, microphthalmia, and reversed auricle: case description. *Pediatrician Dent*. 1985;7 (4): 307-11.
7. Wallpol I.R., Hokkey A., Nicholl A. Nance-Horan Syndrome. *J Med Genet*. 1990;27 (10):632-4. doi:10.1136/jmg.27.10.632. [DOI] [Free PMC article] [PubMed]
8. Lewis R.A. Mapping the X-linked cataract gene and micorneus with facial, dental, and skeletal features on Xp22: assessment of Nance-Horan syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1989;87:658-728. [PMC Free Article]

9. Tuten A., Ayro A.D., Morein C. Mental retardation in Nance-Horan syndrome: clinical and neuropsychological assessment in four families. *Am J Med Genet.* 1997;71 (3):305-14. doi: 10.1002/ (SICI) 1096-8628 (19970822) 71:3<305::AID-AJMG11>3.0.CO;2-O.

10. Coccia M, Brooks SP, Webb TR, Christodoulou K, Wozniak IO, Murday V, et al. X-linked cataracts and Nance-Horan syndrome are allelic diseases. *Hum Mol Genet.* 2009;18 (14):2643-55. doi:10.1093/hmg/ddp206. [DOI] [Free PMC article]

12. Khan AO, Aldahmesh MA, Mohamed JY, Alkuraya FS. Fenotip and genotype correlation in potential female carriers of X-linked congenital cataracts (Nance-Horan syndrome). *Ophthalmological genetics.* 2012;33 (2):89-95. doi: 10.3109/13816810.2011.634881.

13. Аксенфельд Т.Д. Эмбриотоксон задней роговицы. *Клин Монацбл Аугенхайлькд.* 1920;65:381-382.

14. Ригер Х. Beitrage zur Kenntnis seltener Missbildungen der Iris, II: uber Hypoplasie des Irisvorderblettes mit Verlagerung und entrundung der Pupille. Альбрехт фон Грефес *Arch Klin Exp Ophthalmol.* 1935;133:602-635.

MAZMUNÍ

Kirisiw	3
---------------	---

I BÓLIM

1.1. Tariyxıy maǵlıwmatlar	10
1.2. Sindromlı patologiyalar klassifikaciyası	10
1.3. Ámeliy jumıslardı orınlaw metodıkası	11
1.4. Tis-jaq sistemasınıń patologiyalarında kóriw aǵzasındaǵı ózgerisler	12

II BÓLIM

2.1. Bas súyegi hám bet súyekleri anatomiyası	15
2.2. Kóriw organınıń anatomiyası hám fiziologiyası, onı tekseriw usılları	31

III BÓLIM

BIR WAQÍTTÍN ÓZINDE KÓRIW ORGANÍ, AWÍZ BOSLÍǴÍ HÁM TÍS-JAQ SISTEMASÍNÍN ZÍYANLANÍW SINDROMLARÍ

Baxchet keselligi	48
Stivens-Djonson sindromı	53
Markus-Gunn sindromı	55
Martin ama sindromı	56
Nens-xoran sindromı	56
Goldenxar sindromı	58
Aksenfeld-riger sindromı	58
Myobius sindromı	60
Kabuki sindromı	61
Nazosiliyar nerv sindromı (Charlin sindromı)	62
Ciliyar túyini sindromı (Xageman-postman sindromı)	65

Bogorad sindromı – krokodil kóz jası sindromı	67
Qanat-tañlay sindromı (Slyudor sindromı)	68
Mikulich keselligi	71
Reklingxauzen keselligi	72
Mandibula-Fascial dizostoz (Francheschetti sindromı)	75
Pfaundler-hurler sindromı (Mukopolisxaridozlar sindromı)	76
Urbax-vite sindromı (Teri hám awız silekey qabatlari, jutqınshaqtıń lipoidli gialinozı)	79
Mobius sindromı (Tuwma kóz-júz paralicchi sindromi, faciyal diplegiya sindromı)	81
Klipell-lindau keselligi (Qısqa moyın sindromı)	82
Layell sindromı	84
Stikler sindromı (Násilden-násilge ótip baratuǵın artrooftalmopatiya)	85
Tomson sindromı (Tómengi jaq-bet dizostozı)	87
Bloch sulcberger sindromı (Infantil pigmentli dermatoz)	89
Kruzon sindromı (Bas súyek-júz disostozı yamasa bas súyek-júz displaziyası)	90
Riger sindromı (Múyiz perde hám reńli perde mezodermal disgeneziyası)	92
Reyter keselligi (Uretro-okulo-sinovial sindrom)	93
Golc-gorlin sindromı (Dermal fokal gipoplaziya, bazal kletkalı nevus. kóp sanlı rawajlanıw anomaliyaları menen)	95
Sturge-veber-krabbe sindromı	96
Minkovskiy shoffar sindromı (Mikrosferocitar anemiya, mikrocitemiya)	98
Meyer-shvikkerat-gryuterixs-veyrs sindromı	99
Albers-shenberg sindromı (Mramor keselligi)	100
Aper sindromı (Akrocefalosindaktiliya)	102
Romberg sindromı (Parri-Romberg keselligi, rawajlanıwshı júz gemiatrofiyası)	103
Rossolimo-melkerson-rozentel sindromı	104
Per-Robin sindromı	106

Xallerman-shtrayf-fransua sindromı.....	107
Veyers-tir sindromı (Okulovertebral displaziya sindromı)	108
Bonnevi-ulrix sindromı	109
Greyg sindromı (Shańaraqlıq gipertelorizm).....	110
Geerfordtıń sindromı.....	110
Syegren sindromı.....	111
Oculo-Dento-digital displaziya.....	116
Test sorawları.....	124
Paydalangan ádebiyatlar.....	128

**ABDULLAYEVA NURIYA, MURATBAEV ADILBEK,
JALALOVA DILFUZA**

OFTALMOLOGIYA HÁM STOMATOLOGIYADA QOSÍLP KELIWSHI SINDROMLAR

(Oqıw qollanba)

*Qaraqalpaq tilinde
«Qaraqalpaqstan» baspası
Nókis – 2026*

Redaktor
Operator
Tex. redaktor

*U. Yusupova
T. Qosnazarov
A. Xojamuratov*

Original-maketten basıwǵa ruqsat etilgen waqtı 10.07.2026.
Qaǵaz formatı 60x84 $\frac{1}{16}$. Ofset usılında basıldı. Garniturası
– «Times New Roman». Kólemi 8,25 b/t., 9,4 esap b/t., Shártli 7,67 b/t.
Jámi 50 nusqada. Bahası shártname boyınsha.
Buyırtpa № 70.

Licenziya Al №114.

«Qaraqalpaqstan» baspası: 230100,
Nókis qalası, I.Karimov gúzarı, 109.

«Qaraqalpaqstan» baspasında basıldı.