



ЭПОНИМЫ В КЛИНИКЕ ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ

Учебное пособие
для обучающихся по специальности
31.05.01 Лечебное дело



Рязань, 2025

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
“Рязанский государственный медицинский университет
имени академика И.П. Павлова”
Министерства Здравоохранения Российской Федерации

*Кафедра факультетской терапии
имени профессора В.Я. Гармаша*

ЭПОНИМЫ В КЛИНИКЕ ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ

Учебное пособие
для обучающихся по специальности
31.05.01 Лечебное дело

Рязань, 2025

УДК 616(075.8)

ББК 54.1

Э72

Рецензенты: **В.С. Петров**, д.м.н., проф. кафедры госпитальной терапии с курсом медико-социальной экспертизы;
А.Н. Воробьев, к.м.н., доц. кафедры поликлинической профилактической медицины и общей врачебной практики

Составители: **А.В. Соловьева**, д.м.н., проф. кафедры факультетской терапии имени профессора В.Я. Гармаша;
И.А. Загравская, к.м.н., доц. кафедры факультетской терапии имени профессора В.Я. Гармаша;
О.А. Маслова, к.м.н., доц. кафедры факультетской терапии имени профессора В.Я. Гармаша;
С.В. Берстнева, д.м.н., доц. кафедры факультетской терапии имени профессора В.Я. Гармаша

Э72

Эпонимы в клинике внутренних болезней: учебное пособие для обучающихся по специальности 31.05.01 Лечебное дело / сост. А.В. Соловьева, И.А. Загравская, О.А. Маслова, С.В. Берстнева; ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России. – Рязань: ОТСиОП, 2025. – 125 с.

Учебное пособие освещает основные эпонимические симптомы и синдромы, встречающиеся в клинике внутренних болезней. Учебное пособие поможет студентам лечебного факультета в освоении дисциплины “Пропедевтика внутренних болезней”, также оно может быть полезным для студентов старших курсов при подготовке к олимпиадам по терапевтическим дисциплинам. Учебное пособие рекомендуется для студентов, обучающихся по специальности 31.05.01 Лечебное дело.

Ил. 83. Библиогр.: 28.

УДК 616(075.8)

ББК 54.1

Оглавление

ВВЕДЕНИЕ.....	4
Глава 1.	
ЭПОНИМЫ В КАРДИОЛОГИИ.....	6
Глава 2.	
ЭПОНИМЫ В ПУЛЬМОНОЛОГИИ.....	40
Глава 3.	
ЭПОНИМЫ В ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИИ.....	56
Глава 4.	
ЭПОНИМЫ В РЕВМАТОЛОГИИ.....	79
Глава 5.	
ЭПОНИМЫ В ЭНДОКРИНОЛОГИИ.....	95
Глава 6.	
ЭПОНИМЫ В ГЕМАТОЛОГИИ.....	114
СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	123

ВВЕДЕНИЕ

Эпоним — лицо, от имени которого образованы имена нарицательные или другие имена собственные. В последние десятилетия эпонимами принято обозначать названия объектов и явлений (законов, проб, рефлексов, симптомов, синдромов, болезней и т. п.), образованные от имен собственных божеств, мифических существ, легендарных героев или реально существующих людей, а также названий географических объектов. Превращение имен собственных в имена нарицательные оказалось удачным способом образования новых слов.

Трудно представить раздел медицины, в котором не использовались бы эпонимические термины. Большинство из них, вошедшее в употребление в XVI–XIX вв., активно используется и в настоящее время, несмотря на периодически возникающие предложения ограничить их употребление. Подсчитано, что в настоящее время существует более 8000 медицинских эпонимов. Некоторые из них уже стали устаревшими и вводят в заблуждение, однако, в силу их ассоциации с именами великих ученых, клиницистов, они способствуют запоминанию сложной медицинской информации и формируют образное представление о клинической картине. К сожалению, с эпонимическими клиническими симптомами и синдромами студенты и практические врачи знакомы недостаточно.

По мнению части историков и членов врачебного сообщества, использование некоторых эпонимов недопустимо по этическим и моральным соображениям, а также часто по идеологическим причинам. Речь идет о тех врачах, чья деятельность вызывает серьезную озабоченность с точки зрения профессиональной этики, или имеются данные об их причастности к преступлениям нацистского режима и другим военным преступлениям. Эпонимический термин гранулематоз Вегенера связан с именем немецкого патолога Ф. Вегенера (F. Wegener, 1907–1990), который, по некоторым данным, в годы Второй мировой войны являлся оберштурмбанфюрером СС и служил в гетто в городе Лодзь (Польша), где было уничтожено

свыше 200 000 заключенных. Фридрих Вегенер присоединился к национал-социалистам даже раньше, чем Гитлер, и сыграл не последнюю роль в формировании взглядов будущего человеконенавистного лидера Германии. Через год после его смерти (1990), когда была обнародована информация о связях с нацистами и садистских экспериментах, научное сообщество лишило Вегенера всех премий и званий.

Немецкий врач Г. Рейтер (H. Reiter, 1881–1969), будучи министром здравоохранения Третьего рейха, отвечал за введение разрешения на применение эвтаназии и принудительной стерилизации, жертвами которой стали сотни тысяч заключенных нацистских концлагерей. Кроме того, он участвовал в разработке одного из 60 преступных исследовательских экспериментов, заключавшегося в прививании вируса тифа заключенным Бухенвальда, что привело к сотням смертельных исходов. После Нюрнбергского процесса Рейтер несколько лет отбывал заключение в американской тюрьме для военных преступников, но после освобождения снова вернулся к работе в области медицины и занимался исследованиями в ревматологии. В 1977 г. медицинская общественность, потрясенная нацистской деятельностью и военными преступлениями Рейтера, выступила с обращением заменить название синдром Рейтера на реактивный артрит. Требование медиков было удовлетворено, но, несмотря на это, термин еще встречается в медицинских документах и используется в медицинских вузах.

При всех сложностях и спорах вокруг применения эпонимов следует упомянуть об их положительном влиянии, которое имеют эпонимические термины в науке. Несомненными преимуществами эпонимов являются их краткость и смысловая емкость, они способствуют более глубокому пониманию деятельности человека и его профессиональной культуры.

ГЛАВА 1.

ЭПОНИМЫ В КАРДИОЛОГИИ

Бамбергера симптом

Признак недостаточности трехстворчатого клапана: усиление пульсации яремной вены. Описан Генрихом фон Бамбергером (*Bamberger Heinrich*) (1822-1889), чешско-австрийским врачом, патологом, профессором, доктором медицины. Научная деятельность связана с дыхательной и сердечно-сосудистой патологией.

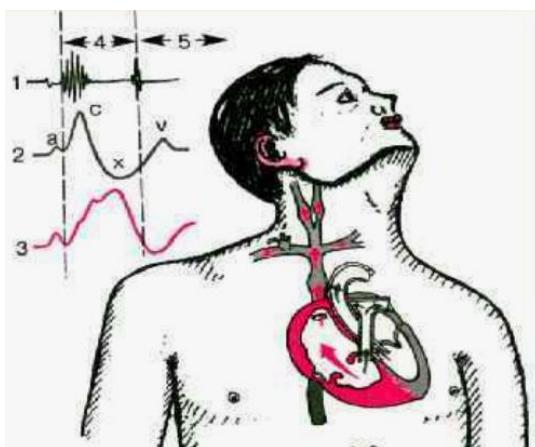


Рис. 1. Симптом Бамбергера

Блэнда-Уайта-Гарленда синдром (Blend-White-Garland)

Врожденная аномалия сосудов сердца, при которой левая венечная артерия берет свое начало от легочной артерии, что приводит к недостаточному снабжению миокарда артериальной кровью.

Общие проявления: через 2-3 мес. после рождения (латентный период) появляется частое поверхностное, захлебывающееся дыхание; одышка, хрипота, кашель, срыгивание, рвота, цианоз губ. При осмотре выявляют левосторонний «сердечный горб», расширение границ сердца влево, разлитой, смещенный в левую подмышечную область верхушечный толчок, приглушенные тоны сердца, шум недостаточности митрального клапана. В случае декомпенсации наблюдается увеличение печени, застойные хрипы в легких, выраженную одышку в покое, цианоз, увеличенную печень.

Рентгенологически: выраженная гипертрофия сердца, особенно влево. На ЭКГ: отрицательный зубец Т в одном или во

всех стандартных отведений (обязательный симптом!), признаки ишемии или инфаркта переднебоковой стенки левого желудочка. Диагноз подтверждают эхокардиографией и коронарографией. Часто летальный исход в грудном возрасте. Назван в честь американских врачей Томаса А. Блэнда и Д.М. Гарлянда, и английского врача Чарлза Уайта.

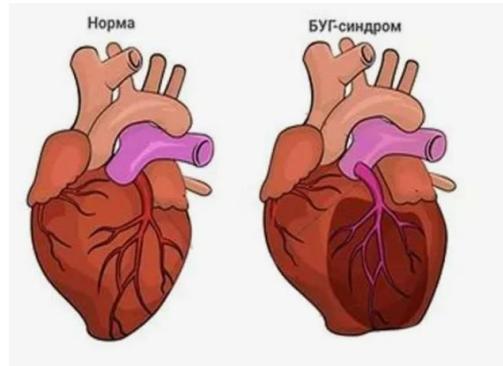


Рис. 2. Синдром Блэнда-Уайта-Гарленда

Боталлова протока незаращение (Botallo)

Врожденный порок.

Общие проявления: незаращение артериального протока, т.е. кровеносного сосуда, соединяющего у плода легочный ствол с аортой, а после рождения в норме превращающегося в связку. Сочетается с повышенным легочным кровотоком и ухудшением газообмена, способствует возникновению бронхитов и пневмоний, проявляется усиленным сердечным толчком и шумом, выслушиваемым над легочным стволом. Диагноз уточняют при эхокардиографии.

Боталлов проток назван в честь итальянского врача Леонардо Боталло (Боталли), впервые описавшего его.

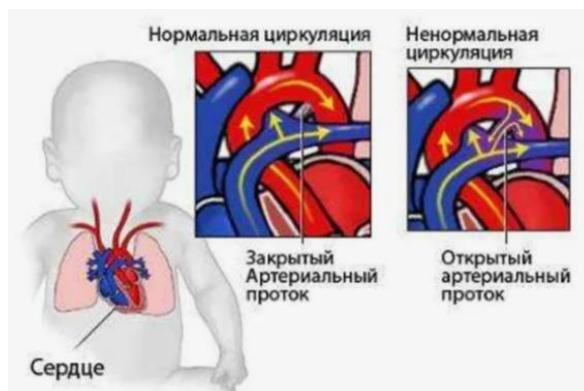


Рис. 3. Боталлова протока незаращение

Боткина симптом

Боткина симптом - возможный признак митрального стеноза: при выслушивании легких вдоль верхней и левой границ сердца обнаруживают ателектатическую крепитацию или влажные хрипы, обусловленные давлением увеличенного левого предсердия на легочную ткань.

Описан Боткиным Сергеем Петровичем (1832-1889), русским врачом-терапевтом, основоположником физиологического направления научно-клинической медицины, одного из создателей военно-полевой терапии и военно-санитарного дела в Российской армии, автором ряда теоретических трудов по медицине, общественным деятелем.

Боццоло симптом

Боццоло симптом - признак аневризмы грудной аорты: видимая пульсация сосудов носовой полости и сильное раздувание крыльев носа при дыхании. Камилло Боццоло (Bozzolo Camillo) (1845-1920), итальянский терапевт, патолог, политик, анатомический патолог, университетский преподаватель.

Брета синдром (Bret)

Клинико-рентгенологическая картина одностороннего нарушения вентиляции легкого при пороках развития или сдавлении извне одной из ветвей легочной артерии. Может наблюдаться при тетраде Фалло, изолированном стенозе или атрезии одной и нескольких ветвей легочной артерии и других аномалиях.

Синоним: Януса синдром.

Общие проявления: клинически – признаки основного заболевания. Рентгенологически – различная прозрачность легочных полей (на стороне уменьшенного кровенаполнения она выше, а легочный рисунок выражен слабее, чем на противоположной стороне). В отличие от синдрома Маклеода изолированная сосудистая патология не наблюдается.

Описан французским врачом J. Bret в 1956 году.

Бродбента симптом

Признак слипчивого перикардита: втяжение грудной клетки, синхронное сердечному ритму, в области XI-XII ребер сзади слева и/или синхронная сердечному ритму пульсация в эпигастральной области. Broadbent William Henry (1835-1907), английский невролог, один из ведущих британских специалистов в области кардиологии и неврологии. Также проводил исследования, связанные с такими заболеваниями, как туберкулоз и рак.

Бругада синдром (Brugada)

Наследственное заболевание. Наблюдается чаще у молодых мужчин. В основе заболевания – генетический дефект натриевых каналов сердечной мышцы. Тип наследования – аутосомно-домinantный, но у мужчин жизнеугрожающие аритмии развиваются чаще.

Общие проявления: блокада правой ножки пучка Гиса со стойким подъемом сегмента ST в правых грудных отведениях и частыми случаями внезапной смерти вследствие полиморфной желудочковой тахикардии с большой частотой желудочковых сокращений и фибрилляции желудочков. Терапия антиаритмическими средствами малоэффективна, внезапную смерть предупреждает имплантация кардиовертера-дефибриллятора.

Назван в честь испанского и бельгийского кардиолога и электрофизиолога Педро Бругады (а также именем его брата Жозепа Бругады).

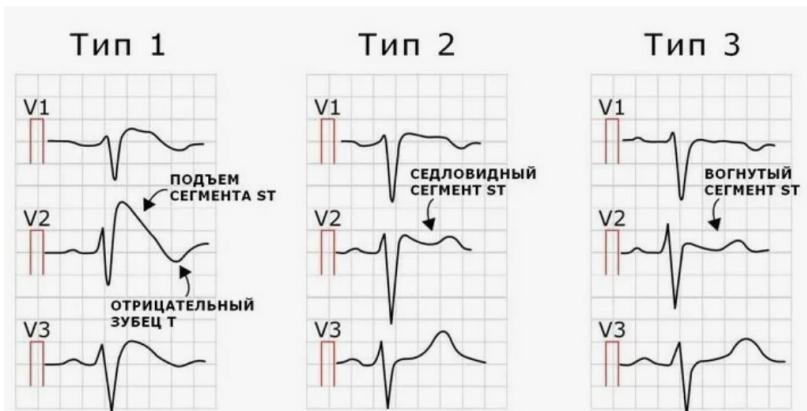


Рис. 4. Бругада синдром

Буйо симптом

Признак слипчивого перикардита: постоянное втяжение в предсердной области. Описан французским врачом Жаном Буйо (Bouilland Jean) (1796-1881), исследовал многие медицинские заболевания и состояния, включая рак, холеру, болезни сердца (выявил взаимосвязь между ревматизмом и болезнями сердца) и энцефалит.

Бюргера-Грютца болезнь (Burger-Grutz)

Идиопатический липоидоз. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

Синонимы: идиопатический липоидоз, гиперхолестеримический ксантоматоз, идиопатический липоидтезауресмоз, эссенциальная гиперлипемия, эссенциальный ксантоматоз.

Общие проявления: болезнь проявляется в зрелом возрасте, возникает чувство жара в ногах, приступы боли в животе. Появляются множественные ксантомы слизистых оболочек и кожи (преимущественно лица и конечностей); часто гепато- и спленомегалия; симптомы выпадения функций ЦНС. Характерен панкреатит с гипогликемией, гиперлипемическая сыворотка крови, имеющая вид молока, гиперхолестеринемия; сниженная постгепариновая липолитическая активность плазмы.

Болезнь подробно изучена Лео Бюргером, австрийско-американским врачом, кожные проявления описаны немецким дерматологом О. Грютцем.



Рис. 5. Бюргера-Грютца болезнь

Виноградова симптом

Признак недостаточности трехстворчатого клапана: при сильной пульсации шейных вен наблюдается синхронное движение головы назад.

Описан русским клиницистом, основоположником Казанской терапевтической школы Виноградовым Николаем Андреевичем (1831-1885). Большинство его работ посвящено механизму и локализации акустических явлений при пороках сердца, топической диагностике опухолей мозга, мозжечка, изучению альбуминурии, цинги и других заболеваний.

Вольфа-Паркинсона-Уайта синдром (Wolff-Parkinson-White)

Клинико-электрокардиографический синдром. Обусловлен врожденными особенностями проводящей системы сердца – наличием дополнительных путей проведения от предсердий к желудочкам, минуя предсердно-желудочковый узел (предполагается аутосомно-доминантный тип наследования).

Синоним: синдром преждевременного возбуждения желудочков.

Общие проявления: приступы тахикардии (наджелудочковой, мерцания, трепетания предсердий и др.) и типичные изменения на ЭКГ (укорочение интервала, характеризующего предсердно-желудочковое проведение, и появление аномальной δ-волны в начале желудочкового комплекса). Может быть стойким и нестойким (исчезает при учащении сердечного ритма). При отсутствии приступов тахикардии клинически не проявляется, выявляется только при электрокардиографическом исследовании. При необходимости диагноз уточняют с помощью электрофизиологического исследования.

Впервые описан в 1930 году Луисом Вольфом, Джоном Паркинсоном и Полом Дадли Уайтом, а в 1940 году термин «синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта» был введён в употребление.

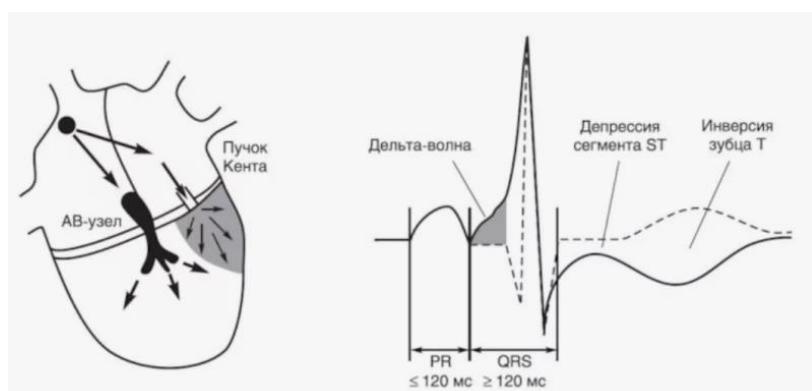


Рис. 6. Вольфа-Паркинсона-Уайта синдром

Галавердена синдром (Gallaverdin)

Добропачественная желудочковая тахикардия молодых людей.

Общие проявления: приступы постоянно-возрастной тахикардии (форма желудочковых комплексов в виде блокады левой ножки пучка Гиса) сочетаются с одиночными или парными желудочковыми экстрасистолами той же формы. Течение благоприятное.

Описан в 1922 г. французским врачом Louis Gallaverdin (1875-1957).

Гебердена синдром (Heberden)

Синонимы: астма Гебердена, грудная жаба, стенокардия.

Обусловленные ишемией сердечной мышцы, как правило, вследствие коронарного атеросклероза, приступы выраженных болей за грудиной с иррадиацией в левую руку, чувством нехватки воздуха и ощущением приближения смерти. Английский врач Уильям Геберден описал заболевание так: «Если же боли в груди очень сильные и необычные... сопровождаются удушьем и чувством страха, то они представляют серьезную опасность, и их можно назвать «грудная жаба»... Чаще всего они возникают при ходьбе (особенно в гору) и вскоре после приема пищи в виде болезненных и крайне неприятных ощущений в груди, которые все усиливаются и не проходят. Человеку кажется, что он вот-вот умрет, но, когда он останавливается, чувство стеснения в груди проходит, и в перерывах между приступами пациент чувствует себя вполне неплохо. Иногда боль возникает в верхней, иногда – в средней, а иногда – в нижней части грудины и чаще располагается слева, чем справа, от нее. Очень часто она распространяется в левое плечо. Если болезнь продолжается год и более, то возникающая при ходьбе боль уже не проходит после остановки. Более того, она может возникать даже тогда, когда человек лежит, особенно на левом боку, и вынуждает его подняться с постели». Диагноз подтверждают с помощью суточного ЭКГ-мониторирования, нагрузочных тестов, коронароангиографии.

Гéртнера симптом

Показатель уровня давления в правом предсердии: чем выше приходится поднимать руку, чтобы спались поверхностные вены руки, тем выше давление в правом предсердии.

Густав Гертнер (Gustav Grtner) (1855-1937) австрийский медик, патолог и педагог, член Леопольдины. Мировую известность Гертнер приобрёл своими работами о значении электричества в медицине.

Гольдблатта синдром (Goldblatt)

Гипертония вследствие стеноза почечной артерии. Ишемия может возникать вследствие стеноза почечной артерии, ее аневризмы, сдавления сосудистой ножки опухолью или инородным телом, склерозирующим педункулитом, при инфаркте почки, травме, операциях на ней и добавочных сосудах, эмболии и тромбозе почечной артерии, сердечных заболеваниях. Заболевают чаще женщины в возрасте 20-40 лет.

Общие проявления: характеризуется внезапным началом, быстрым развитием и тенденцией к злокачественному течению артериальной гипертензии. Продолжительность гипертонии вариабельна: у одних больных она длится несколько недель или месяцев и проявляется тяжелыми симптомами, у других наблюдается несколько лет, протекая доброкачественно. Отмечаются высокие цифры диастолического давления (у некоторых 170 мм рт.ст.). У 30% больных определяют ретинопатию. Диагноз подтверждают компьютерной томографией, аортографией, селективной почечной ангиографией. Открытие роли почек в регулировании артериального давления принадлежит американскому патанатому Гарри Гольблатту.

Гордона синдром (Gordon)

Разновидность супрессии ренин-альдостероновой системы у некоторых больных почечной и эссенциальной гипертонией.

Общие проявления: характерна артериальная гипертония. В анализе крови обнаруживают гиперкалиемию, гипоальдостеронемию. Ограничение употребления натрия вызывает нормализацию всех показателей. Впервые был описан врачом Ричардом Гордоном.

Грэма (Грехема) Стилла шум

Это высокочастотный ранний диастолический шум, который лучше всего слышен у левого края грудины во втором межреберном промежутке при полной вдохе пациента. Впервые он был описан в 1888 году. Шум слышен из-за высокой скорости обратного потока через легочный клапан; обычно это является следствием легочной гипертензии, вызванной стенозом митрального клапана или у пациентов с хроническим легочным сердцем в результате хронической обструктивной болезни легких.



Рис. 7. Грэма (Грехема) Стилла шум

Гули синдром (Gouley)

Стеноз легочной артерии вследствие ее сдавливания перикардиальными сращениями, возникшими в результате перенесенного адгезивного перикардита.

Общие проявления: характерно появление бледности, одышки, систолической пульсации во втором и третьем межреберьях слева с последующим диастолическим втяжением. Развивается расширение границ сердца, особенно в третьем межреберье слева. При выслушивании выявляют систолический шум над легочной артерией. На ЭКГ наблюдаются признаки перегрузки правых отделов сердца. При рентгенологическом исследовании выявляют увеличение правых отделов сердца.

Описан американским врачом B.F. Gouley.

ДаКосты синдром I (Da Costa)

Комплекс функциональных сердечно-сосудистых и дыхательных расстройств, описанных у молодых солдат, которые принимали участие в гражданской войне в США. В основе этого состояния лежит психогенный гипервентиляционный синдром. В современной клинической практике рассматривается в рамках вегетативной дистонии.

Синонимы: синдром солдатского сердца, «раздраженное сердце», нейроциркуляторная дистония, френокардия, военный невроз, посттравматическое стрессовое расстройство.

Общие проявления: ощущение нехватки воздуха, одышка, чувство тяжести или боль в области сердца, сердцебиение, которые резко усиливаются при малейшей нагрузке.

Синдром назван в честь американского врача-хирурга Якова Мендеса Да Косты, который описал его в 1871 году на основе наблюдений за участниками Гражданской войны в США.

Джанелидзе симптом

Дифференциально-диагностический признак инфаркта миокарда и острого панкреатита: уменьшение боли при глубокой пальпации эпигастральной области характерно для инфаркта, а усиление боли - для панкреатита. Назван в честь советского хирурга, действительного члена Академии медицинских наук СССР Джанелидзе Иустина Ивлиановича (1883 — 1950), которому принадлежат многочисленные работы, главным образом по хирургии сердца и сосудов, травматологии, неотложной и военно-полевой хирургии.

Джéксона симптом

Признак фибрилляции-трепетания предсердий: дефицит пульса. Для выявления этого симптома исследующий определяет частоту пульса, а его помощник одновременно аускультативно подсчитывает число сердечных сокращений за 1 минуту. Дефицит пульса = частота сердечных сокращений - частота пульсовых волн. Джеймс Джексон (Jackson James) (1810-1854) – американский врач.

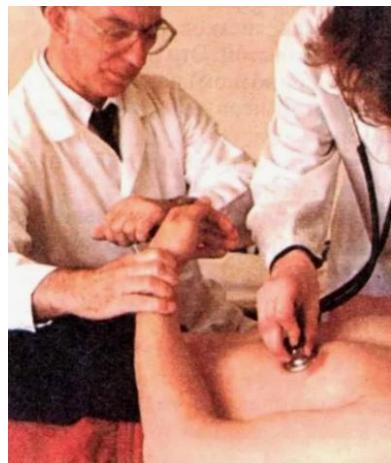


Рис. 8. Джéксона симптом

Джéйнуэя симптом

Возможный признак бактериального эндокардита: небольшие безболезненные эритематозные пятна или геморрагии на ладонях или стопах. Назван в честь американского врача Эдварда Гамалиэля Джейнуэя (Janeway Edward Gamaliel) (1841-1911), американского врача, одним из ведущих терапевтов Америки в конце девятнадцатого и начале двадцатого веков.



Рис. 9. Джéйнуэя симптом

Добротвóрского симптом

Признак экссудативного перикардита: асимметрия пульса на лучевых артериях, а также уменьшение его наполнения и напряжения при выраженном экссудативном перикардите; обусловлен сдавлением подключичной артерии и начальной части плечеголовного ствола.

Описан советским врачом, хирургом, нейрохирургом, доктором медицины, профессором Добротворским Василием Ивановичем (1869-1937).

Дорендорфа симптом

Признак аневризмы дуги аорты: сглаженная, иногда пульсирующая надключичная ямка с одной стороны. Назван в честь немецкого врача Ганса Дорендорфа (Dorendorf Hans) (1866-1953).

Дресслера синдром (Dressler)

Автоиммунное нарушение, связанное с поражением миокарда. Развивается через 2-8 недель после перенесенных инфаркта миокарда, перикардиотомии или митральной комиссуротомии у 3-4% пациентов.

Синонимы: постинфарктный синдром, посткомиссуротомический синдром, синдром митральной комиссуротомии.

Общие проявления: характерными проявлениями являются лихорадка, боль в суставах, лихорадка. Патогномонична триада признаков: перикардит, плеврит, пневмонит. Пневмонит более редкое явление, чем предыдущие два расстройства. Фокусы воспаления размещены в нижних отделах легких. Над этими участками перкуторный звук укорочен, слышны влажные хрипы. В мокроте можно обнаружить кровь. В крови обнаруживают лейкоцитоз.

Американский кардиолог Уильям Дресслер впервые описал этот синдром синдром в 1956 году.

Дюроэ-Виноградова симптом

Признак недостаточности аортального клапана: это сочетание систолического и диастолического сосудистых шумов, выявляемых при надавливании головкой стетоскопа на область проекции крупных артерий артерии. Назван в честь русского клинициста Виноградова Николая Андреевича (1835-1881) и французского врача Поля Дюроэ (Durozier Paul Lois) (1826-1897).

Егорова синдром

Проявление тонзиллогенной миокардиодистрофии, осложненной гипоталамическими расстройствами.

Синонимы: болезнь Егорова, тонзиллогенная миокардиодистрофия.

Общие проявления: характерна выраженная кардиалгия, непроизвольные глубокие вдохи при нормальном дыхании и другие многочисленные жалобы на заболевание сердца, не соответствующие степени поражения миокарда. Отмечаются слабость, плохой сон, пониженный аппетит, субфебрильная температура. При объективном исследовании выявляют нормальные границы сердца, умеренную тахикардию; шумы отсутствуют или выслушивается негромкий, меняющийся по интенсивности систолический шум. ЭКГ: признаки диффузных изменений и в миокарде, нарушение атриовентрикулярной проводимости I степени, совпадающее со вспышкой тонзиллярной инфекции. С-реактивный белок отрицательный, количество и состав плазменных белков и СОЭ нормальные. Название дано по имени учёного, который в 1928 году описал патологические изменения сердца тонзиллогенного и одонтогенного происхождения.

Жаккү симптом

Признак слипчивого перикардита: втяжение межреберных промежутков в области сердца во время систолы.

Феномен описал французский терапевт Сигизмунд Жакку (Jaccoud Sigismond) (1830-1913).

Квінке симптом

Признак недостаточности аортального клапана: видимый капиллярный пульс в области ногтевых фаланг. *Описан немецким врачом-терапевтом и хирургом, автором большого числа открытий и новшеств в области медицины Генрихом Иренеусом Квинке (Quincke Heinrich Irenaeus) (1842-1922)*

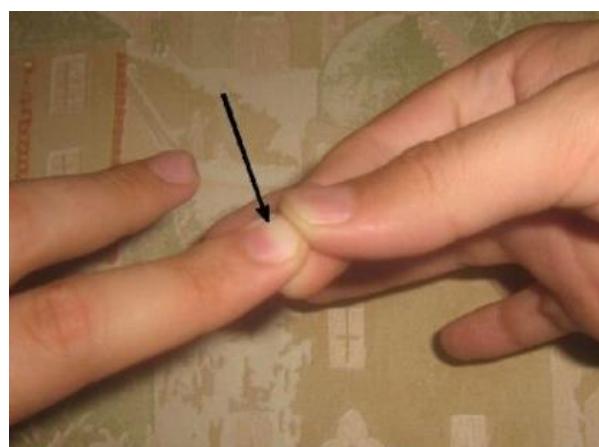


Рис. 10. Квінке симптом

Клерка-Леви-Кристеско синдром (Clerc-Levy-Cristesco)

Разновидность синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта, наблюдалась при проведении возбуждения по пучку Джеймса, соединяющему правое предсердие и нижнюю часть атриовентрикулярного узла или верхнюю часть пучка Гиса.

Синонимы: синдром короткого Р-К, синдром CLC.

Общие проявления: клинически нередко приступы пароксизмальной тахикардии (однако реже, чем при синдроме WPW). На ЭКГ: укорочение интервала Р-К (меньше 0,1 с), нижняя часть комплекса QRS не расширена (в отличие от синдрома WPW), Δ -волны нет.

Синдром впервые *описали* французские кардиологи A. Clerk, R. Levy и румынский врач C. Cristesco в 1938 году.

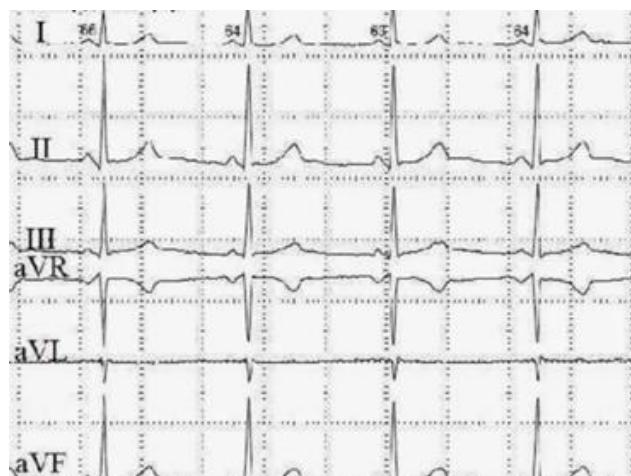


Рис. 11. Клерка-Леви-Кристеско синдром

Ландольфи симптом

Признак недостаточности аортального клапана: сужение зрачка во время систолы и расширение его во время диастолы. Назван в честь итальянского врача Микеле Ландольфи (Landolfi Michele) (1878-1959), профессора медицинской семиотики в Неаполитанском университете, члена Итальянского фашистского общества научных исследований туберкулёза и Ассоциации свободных учителей Неаполя.

Ланчизи симптом

Признак недостаточности трехстворчатого клапана: выраженное наполнение яремных вен во время систолы вместо наблюдавшегося у здоровых некоторого спадения этих же вен.

Джованни Ланчизи (Lancisi Giovanni M.) (1654-1720) - итальянский врач и анатом, считается первым современным гигиенистом.

Лева-Ленегра болезнь

Нарушение проводимости. Наблюдается преимущественно у мужчин молодого и среднего возраста. Одна из возможных причин стойкой атриовентрикулярной блокады и нарушений внутрижелудочковой проводимости (в частности, блокады правой ножки пучка Гиса) у взрослых.

Синонимы: идиопатическая хроническая блокада, болезнь проводящей системы сердца изолированная.

Общие проявления: характеризуется дистрофическими и склеротическими изменениями проводящей системы сердца при отсутствии поражения остальной части миокарда, клапанов, венечных артерий. Прогрессирование процесса и возникновение дистальной (трехпучковой) атриовентрикулярной блокады требует имплантации электрокардиостимулятора. Французские кардиологи М. Лев (M. Lev) и Ж. Ленегр (J. Lenegre) связали воедино клинические наблюдения и данные ЭКГ и изложили свою теорию прогрессирующего замедления проводимости как отдельного заболевания.

Лёффлера синдром II (Loffler)

Фибропластический эндокардит, преимущественно в правом желудочке. Предполагается аллергический генез.

Общие проявления: часто афебрильное течение, астения, исхудание, одышка, спленомегалия. Развивается прогрессирующая сердечная недостаточность без особых физикальных данных, изредка sistолический шум или ритм галопа. В терминальных стадиях выраженная кардиомегалия. На ЭКГ – отрицательный зубец Т и признаки перегрузки левого и правого сердца. Выраженная эозинофилия, нередко альбуминурия, азотемия. Прогноз неблагоприятный; летальный исход в течение 2-24 мес. Назван в честь швейцарского врача Вильгельма Лёффлера.

Либмана-Сакса эндокардит (Libman-Sacks B.)

Поражение эндокардита при системной красной волчанке (чаще – при антифосфолипидном синдроме). Болеют преимущественно молодые девушки и женщины. Встречается редко, обычно протекает бессимптомно, выявляясь только при эхокардиографии.

Синонимы: атипичный бородавчатый эндокардит, волчаночный эндокардит.

Общие проявления: полная клиническая картина развивается при неблагоприятном иммунном статусе. Отмечаются высокая температура, плохое общее состояние. Развивается эндокардит, поражающий преимущественно правые отделы сердца. Характерна склонность к перикардиту, плевриту, перитониту или полисерозиту. Часто наблюдается воспаление мелких и средних артерий. Возникают переходящие артриты, полиартриты, миалгии и миозиты. Наблюдаются признаки очагового нефрита, который проявляется альбуминурией, незначительной гематурией, нормотонией. Иногда отмечаются гепатосplenомегалия и увеличение лимфатических узлов. Наблюдается характерная для красной волчанки сыпь на лице в виде бабочки. Нередко возникают эпилептиформные припадки, менингиальные симптомы, параличи. Характерна склонность к петехиям. В анализе крови обнаруживают гипохромную анемию, лейкопению (необязательно). Значительно увеличена СОЭ. Гемокультура отрицательна. Характерна гипер- γ -глобулинемия, изредка находят LE-клетки, патогномоничные для красной волчанки. Характерны ремиссии и рецидивы. Болезнь продолжается месяцами или годами. Прогноз неблагоприятный.

Впервые он был описан Эмануэлем Либманом и Бенджамином Саксом в больнице Маунт-Синай в Нью-Йорке в 1924 году. Связь между эндокардитом Либмана — Сакса и антифосфолипидным синдромом была впервые отмечена в 1985 году.

Лукинá-Лìбмана симптом

Возможный признак затяжного септического эндокардита: наличие петехий с бледноватым центром на конъюнктиве в результате иммунологических реакций.

Впервые этот симптом был описан в 1909 г. русским врачом, учеником А.А. Остроумова Т.Г. Лукиным, а в 1924 году американские врачи Эмануэль Либман и Бенджамин Сакс выделили новую форму эндокардита которая позже стала известна как эндокардит Либмана–Сакса, дополнив информацию об этом феномене.

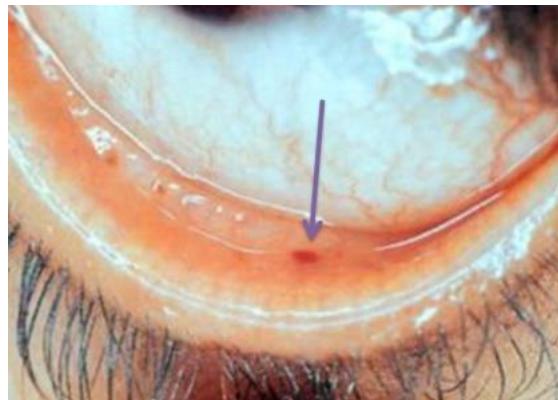


Рис. 12. Лукинá-Лѝбмана симптом

Миллера-Уайта-Лева синдром (Miller R.-White H.-Lev)

Врожденные аномалии сердца и крупных сосудов, возможно, наследственного характера.

Общие проявления: дефект межжелудочковой перегородки, дистропозиция аорты, гипертрофия правого желудочка, в отличие от тетрады Фалло – расширение легочной артерии, sistolo-дистолический шум на всех основных местах выслушивания сердца. На ФКГ шум записывается в виде ромба. На ЭКГ – перегрузка правого желудочка и блокада правой ножки пучка Гиса. Катетеризация сердца – повышенное давление в правом желудочке с выраженным падением давления в легочной артерии; смешанный артериовенозный шунт.

Описан американскими педиатрами Robert Warwick Miller (1921-2006) и Harvey White (1916-1983) и патологом Maurice Lev (1908-1994).

Мобитца тип блокады (Mobitz)

Антриовентрикулярная блокада второй степени. Тип блокады Мобитц I был описан J. Hay и K.F. Wenckebach.

Общие проявления: блокада типа Мобитц I характеризуется периодикой Венкебаха, блокада типа Мобитц II – периодическим выпадением сокращений желудочков (зубец Р без следующего за

ним комплекса QRS) при неизменном времени предсердно-желудочкового проведения (интервал P-Q не меняется).

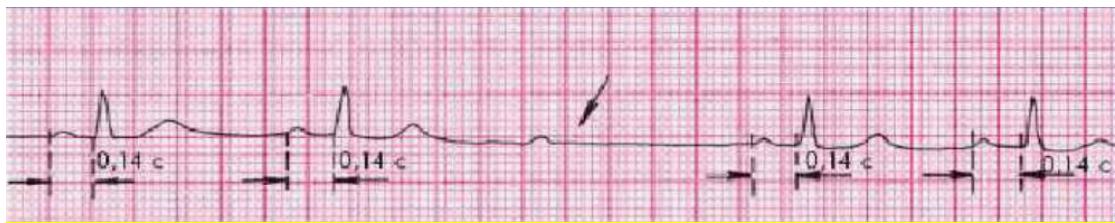


Рис. 13. Тип блокады Мобиц I



Рис. 14. Тип блокады Мобиц II

Морганьи-Адамса-Стокса синдром (Morgagni-Adams-Stokes)

Приступообразные нарушения кровоснабжения мозга сердечно-сосудистого происхождения. На практике чаще встречается при атриовентрикулярных блокадах.

Общие проявления: внезапное бессознательное состояние, часто с эпилептиформными судорогами; до этого обычно плохое самочувствие, чувство давления в груди, головокружение; во время приступа выраженная брадикардия, пульс слабый, гипотония, бледность и цианоз; брадикардия нередко сохраняется и после приступа. На ЭКГ – во время приступа асистолия, затем нередко частичная или полная атриовентрикулярная блокада. Иногда осложняется трепетанием желудочков, которое часто ведет к летальному исходу. Назван по имени итальянца Джованни Баттиста Морганьи (1682—1771) и ирландцев Роберта Адамса (1791—1875) и Уильяма Стокса (1804-1878).

Мэдоуза синдром (Meadows)

Кардиомиопатия, развивающаяся у женщин в последнем триместре беременности или послеродовом периоде, возможно, вирусной либо аутоиммунной природы.

Синоним: послеродовая кардиомиопатия.

Общие проявления: одышка, ночной кашель, кровохарканье, боль в грудной клетке; тошнота, рвота. Характерны симптомы

тромбоэмболии сосудов головного мозга (с гемиплегией) либо легочной артерии. Наблюдаются объективные признаки застойной сердечно-сосудистой недостаточности – сначала левожелудочковой, а затем правожелудочковой. Отмечаются артериальная гипертензия, альтернирующий пульс, ритм галопа. Развиваются цианоз, гепатомегалия. Возникают изменения глазного дна. Лишь в единичных случаях наблюдалось полное выздоровление. Синдром имеет тенденцию к рецидивированию.

Был описан американским кардиологом William Robert Meadows в 1957 году.

Мюллера симптом

Признак недостаточности аортального клапана: пульсация мягкого неба, язычка и перемежающееся покраснение миндалин синхронно сердечному ритму. Фридрих Мюллер (Müller Friedrich) (1858-1941) - немецкий врач, известный исследованиями в области внутренней медицины и клинической физиологии. Известен исследованиями в области питания, метаболизма, заболеваний почек, астмы и желтухи.

Мюссé симптом

Признак недостаточности аортального клапана и аневризмы аорты: подрагивание головы в ритме сердечных сокращений. Французский поэт, драматург и прозаик, один из крупнейших представителей литературы романтизма Альфред де Мюссе (de Musset Alfred) (1810-1857) страдал недостаточностью аортальных клапанов (сифилитической). Впервые ритмичные покачивания головы у поэта заметил его брат Поль в 1842 году. Французский врач Арман Дельпеш связал ритмичные движения головы с недостаточностью аорты и назвал симптом именем поэта, поскольку он был первым, у кого был замечен данный симптом.

Ортнера симптом

Признак редкого осложнения митрального стеноза: охриплость (при одностороннем параличе) или афония (при двустороннем параличе) в результате сдавления возвратного нерва увеличенным левым предсердием.

Впервые описан австрийским терапевтом Норбертом Ортнером (Ortner von Rodenstätt Norbert) (1865 – 1935) - Он был ярым сторонником лабораторной работы и ее применения в прикроватном обучении и говорил, что девизом клинициста должно быть «через лабораторию всегда в клинику», «übers laboratorium dauernd zur Klinik».

Óслера симптом

Признак микроэмболии у больных септическим эндокардитом: мелкие болезненные эритематозные припухания на кончиках пальцев.

Назван в честь канадского врача, профессора, члена Лондонского королевского общества Уильяма Ослера (Osler William) (1849-1919), который в 1885 году — *описал* клиническую картину подострого септического эндокардита. 1892 году изучил состояние, называемое сегодня синдромом раздражённого кишечника и описал его, как «слизистый колит». Широко известен афоризм Ослера: «Начинающий врач выписывает по двадцать лекарств для каждой болезни; опытный врач — одно лекарство на двадцать болезней».



A

Б

Рис. 15. Óслера симптом

Остина Флинта шум

Низкочастотный громыхающий диастолический шум, который возникает при тяжёлой, хронической аортальной регургитации. Обычно его слышат в верхушке левого желудочка. Регургирующая струя из аортального клапана мешает нормальному закрытию митрального клапана, что приводит к относительному митральному стенозу.

Впервые этот феномен *описал* американский врач Остин Флинт (Austin Flint) в 1862 году. Он сравнил шум с «бормотанием», которое слышно, когда губы или язык вибрируют при дыхании.

Пейджа синдром (Page)

Нестойкая артериальная гипертензия вследствие диэнцефальных нарушений. По-видимому, связана с увеличением концентрации в крови допамина. Выраженный гинекотропизм.

Общие проявления: кризы, напоминающие клинически феохромоцитому. Кризы сопровождаются тахикардией, гипергидрозом, тошнотой, дискомфортом в подложечной области, полиурией. В отличие от феохромоцитомы при кризах на лице, шее, груди появляются красные пятна с неровными краями.

Описан американским кардиологом J. H. Page в 1935 году.

Попова-Савельева симптом

Признак стеноза левого атриовентрикулярного отверстия: ослабление пульсовой волны на левой лучевой артерии, особенно в положении лежа на левом боку. Для диагностики симптома врач становится напротив пациента, прощупывает пульсацию лучевых артерий на правой и левой руках, затем одновременно обхватывает тремя пальцами своей правой руки область пульсации на левой руке обследуемого, а левой рукой, соответственно, на правой. Полагаясь на своё чувство осознания, врач определяет меньшее наполнение и величину артериального пульса на левой руке в сравнении с правой. Затем врач может попросить больного прилечь на спину и повторить обследование, при этом разница в наполнении и величине пульса станет более ощутимой. Савельев Николай Александрович (1862 — после 1917) — российский медик, терапевт, доктор медицины, профессор Московского и Юрьевского университетов.

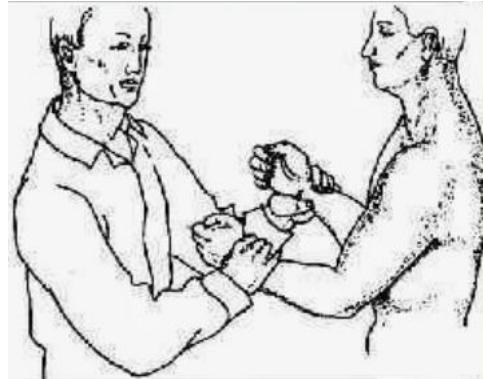


Рис. 16. Попóва-Савéльева симптом

Потена синдром (Potain)

Рефлекторное нарушение гемодинамики в малом круге кровообращения в связи с выраженным болевым синдромом при заболеваниях желудка и желчевыводящих путей. Назван в честь французского кардиолога Пьера Карла Эдуарда Потена.

Принцметала стенокардия (Prinzmetal)

Клинико-электрокардиографический синдром в рамках ишемической болезни сердца, обусловленный спазмом сосудов сердца. Чаще наблюдается в молодом возрасте.

Синоним: спонтанная, или вариантная, стенокардия.

Общие проявления: характеризуется возникновением болевых приступов в покое, нередко по ночам или ранним утром, при хорошей переносимости физических нагрузок в дневное время. Боль может достигать наивысшей интенсивности через несколько минут или нарастать с перерывами, чаще она бывает жесткой и продолжительной (до 20 минут и более). Во время приступа на электрокардиограмме выявляются инфарктоподобные изменения, бесследно исчезающие после купирования приступа. Для подтверждения диагноза используют суточное ЭКГ-мониторирование.

Впервые был описан американским врачом-кардиологом Майроном Принцметалом в 1959 г.

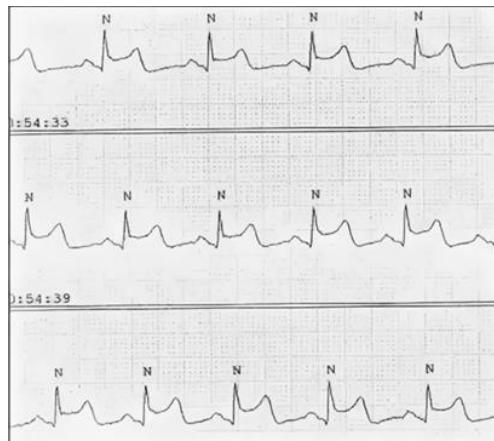


Рис. 17. Принцметала стенокардия

Принцметала-Массуми синдром (Prinzmetal-Massumi)

Ангионевротический симптомокомплекс у больных, перенесших инфаркт миокарда. Обычно наблюдается в возрасте 30-70 лет через несколько недель или месяцев после инфаркта миокарда.

Общие проявления: возникает боль в области сердца и грудины, которая продолжается часами без иррадиации, характерной для стенокардии. Наблюдаются вегетативные симптомы: слюнотечение, потливость. Электрокардиограмма (как во время приступа, так и после него), как правило, без отклонений от нормы. Симптомы ликвидируются после применения анальгетиков; нитроглицерин не дает эффекта.

Описан в 1951 г. американским кардиологом M. Prinzmetal и японским Massumi.

Рѝфкинда симптом

Признак возможных нарушений липидного обмена: образование темной дуги по периферии роговицы, напоминающей по форме старческую дугу; наблюдается в любом возрасте.

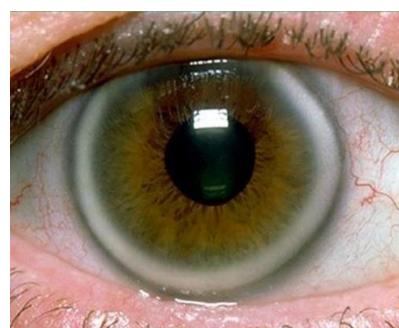


Рис. 18. Рѝфкинда симптом

Романо-Уорда синдром (Romano-Ward)

Врожденное удлинение интервала Q-T на электрокардиограмме (в норме время от начала комплекса QRS до конца зубца Т не превышает 0,44 секунды). Тип наследования – аутосомно-доминантный.

Общие проявления: характерно появление частых пароксизмов так называемой пируэтной тахикардии (torsade de pointe) с повторными обмороками. Синкопальные атаки, связанные с внезапным увеличением симпатической активности (во сне, при эмоциональном стрессе, физической нагрузке, повышении температуры), могут появляться в любом возрасте. Тяжесть синкопе нарастает в препубертатный и пубертатный периоды, затем может ослабевать. Во время синкопе отмечаются бледность, тахикардия, тахипноэ, потеря сознания, судороги, остановка дыхания. На электрокардиограмме во время приступа регистрируют неправильный ритм с частотой сердечных сокращений 150-250 в минуту, широкими полиморфными деформированными желудочковыми комплексами, постоянно меняющимися по форме, направлению и амплитуде. Характерна синусоидальная картина: появляются группы из двух и более желудочковых комплексов с одним направлением, которые сменяются группами желудочковых комплексов с противоположным направлением. Пируэтная тахикардия самостоятельно купируется, но часто рецидивирует и легко переходит в фибрилляцию желудочков (возможно развитие внезапной смерти). Прогноз в большинстве случаев неблагоприятный.

Описан в 1963–1964 годах педиатрами: итальянским Cesarino Romano (1924–2008) и ирландским Owen Conor Ward (род. 1923).

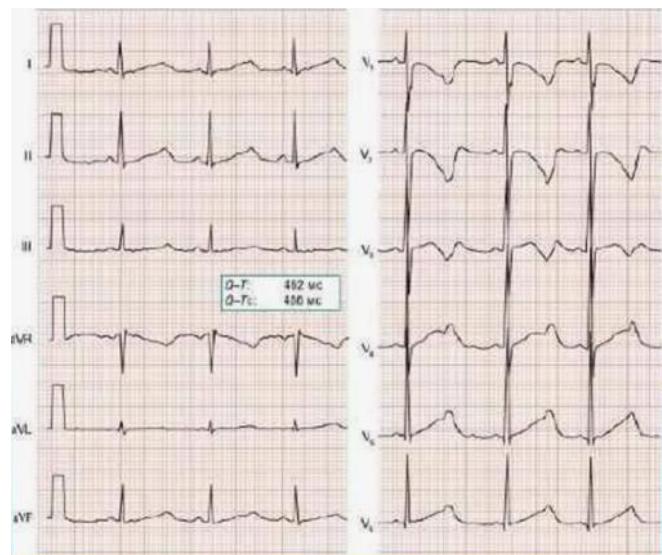


Рис. 19. Романо-Уорда синдром

Рота пятна

Кровоизлияния в сетчатку с белым центром результат септической микроэмболии в мелкие сосуды сетчатки. Выглядят как мелкие кровоизлияния при офтальмоскопии и, как правило, не вызывают каких-либо нарушений зрения. Обычно обнаруживаются на заднем полюсе глаза или в задней части глаза. Пятна Рота характерны для подострого инфекционного эндокардита, но могут возникать и при других заболеваниях, связанных с повреждением кровеносных сосудов сетчатки, например при лейкозах, сахарном диабете. Названы в честь Морица Рота, швейцарского врача.



Рис. 20. Рота пятна

Сокольского-Буйб болезнь

Устаревшее название ревматической лихорадки. Это системное заболевание соединительной ткани с

преимущественной локализацией поражений в сердечно-сосудистой системе (кардит, клапанные пороки сердца), развитием суставного (артрит), кожного (ревматические узелки, аннулярная эритема) и неврологического (хорея) синдромов, возникающее преимущественно у детей 7—15 лет на фоне иммунного ответа организма на антигены бета-гемолитического стрептококка группы А и перекрёстной реактивности со схожими тканями организма человека. Сокольский Григорий Иванович (1807—1886) — российский врач-терапевт, ординарный профессор Московского университета независимо от французского врача Ж.Б. Буйо описал (1836) ревматическое поражение сердца. Способствовал внедрению во врачебную практику аусcultации и перкуссии.

Стѝла симптом

Выраженная пульсация передней стенки грудной клетки при прилегающих к ней опухолях или аневризме аорты, если ребро над ней истончено. Грэм Стил (Steel Graham) (1851—1942) — шотландский врач и кардиолог.

Стражеско симптом

Признак ослабления левого желудочка при аортальной недостаточности: добавочный тон на верхушке сердца в прото- или мезодиастоле («ритм галопа»).

Впервые дал описание данному феномену советский терапевт, организатор науки, Академик АН Украины и АН СССР, член Академии медицинских наук СССР, Герой Социалистического Труда Стражеско Николай Дмитриевич (1876-1952). **Основные труды** Стражеско посвящены проблемам кардиологии, гастроэнтерологии, ревматизма и сепсиса.



Рис. 21. Стражеско симптом

Стражеско пушечный тон

Усиление первого тона сердца при появлении экстрасистолы из-за малого диастолического наполнения желудочков. Также он может возникать при желудочковой пароксизмальной тахикардии, когда на фоне монотонных ударов проскальзывают мощные громкие сокращения сердца. Причина этого — асинхронность сокращений предсердий и желудочков, звук от работы которых время от времени наславивается друг на друга. Ещё «пушечный тон Стражеско» может указывать на атриовентрикулярную блокаду 3-й степени, когда сокращение предсердий совпадает с сокращением желудочков.

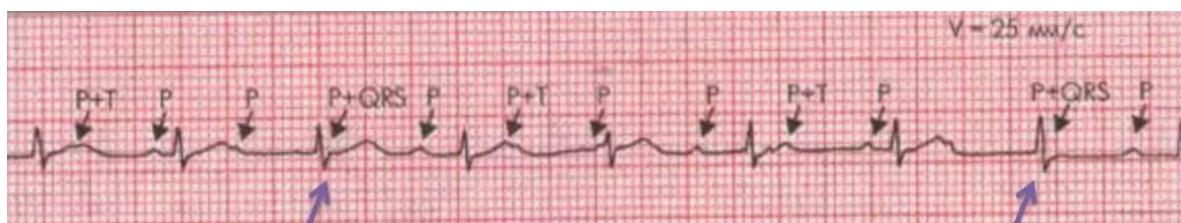


Рис. 22. Стражеско пушечный тон

Тауссиг-Бинга синдром (Taussig-Bing R.)

Сложный врожденный порок сердца «синего» типа, характеризующийся наличием высокорасположенного дефекта межжелудочковой перегородки, транспозицией аорты, синистропозицией легочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка.

Общие проявления: развивается цианоз с рождения, кардиомегалия, признаки легочной гипертензии; быстро формируются пальцы в виде «барабанных палочек». При аусcultации систолический шум выслушивается у левого края грудины, в подмышечной области и на спине. В анализе крови обнаруживается полицитемия. На ФКГ отмечается мезо- или голосистолический высокочастотный шум с максимумом паракстernalно в III-IV межреберье. На ЭКГ наблюдаются признаки перегрузки правого желудочка. При рентгенологическом исследовании обнаруживают увеличение правых отделов сердца, расширение сосудистого пучка, выбухание дуги легочной артерии, усиление пульсации сосудов корней легких («пляска корней»), усиление легочного рисунка. При проведении ангиокардиографического исследования

выявляют одновременное заполнение аорты и легочной артерии, резкое расширение ее дуги и периферических легочных сосудов. Катетеризация сердца показывает значительно повышенное систолическое давление в легочной артерии и в правом желудочке.

Синдром Тауссиг-Бинга описал Хелен Б. Тауссиг и Ричард Бинг в 1949 году.

Толочинова-Роже синдром (Roger)

Врожденный порок сердца, изолированный дефект межжелудочковой перегородки без цианоза.

Синоним: болезнь Роже.

Общие проявления: грубый систолический шум в четвертом межреберье слева от грудины, определяемый во всех точках, а также на спине; приподнятый сильный толчок верхушки сердца, сильно пульсирующие артерии шеи. При рентгенологическом исследовании выявляют более или менее наполненные легочные сосуды; конфигурация сердца большей частью нормальна; иногда все же наблюдается изогнутая дуга легочной артерии с усиленной пульсацией. ЭКГ обычно нормальная; в более поздних стадиях появляются признаки перегрузки обоих желудочков и нарушения проводимости; часто высокий комплекс QRS. ФКГ: большой амплитуды и высокой частоты систолический шум типичных веретенообразных тонов. При катетеризации сердца обнаруживается умеренное повышение давления в правом желудочке и легочном стволе с увеличением содержания О₂ крови. Осложняется подострым бактериальным эндокардитом.

Впервые описал П.Ф. Толочинов в 1872 году, впервые описав анатомию дефекта межжелудочковой перегородки. А в 1879 году французский терапевт Н. Л. Roger выделил дефект межжелудочковой перегородки как самостоятельную нозологическую единицу.

Траубе симптом

Признак недостаточности аортального клапана: звуковой феномен, при котором на крупной артерии (например, бедренной) выслушиваются два тона без сдавления сосуда. Он

связан с резкими колебаниями сосудистой стенки как во время сокращения, так и при расслаблении сердца.

Назван в честь немецкого медика, одного из основоположников экспериментальной патологии Людвига Траубе (Traube Ludwig) (1818-1876), который изучал иннервацию сердца, ваготропный эффект наперстянки. *Описал* ритм галопа.

Фалло триада (Fallot)

Симптомокомплекс врожденного порока сердца «синего типа», характеризующегося тремя компонентами: дефектом межпредсердной перегородки, стенозом (чаще лапанным) легочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка.

Общие проявления: ствол легочной артерии расширен (постстенотическое расширение). При его резком стенозе отмечают венозно-артериальный сброс крови с развитием синдрома «малого желудочка», в результате чего у больных отмечается цианоз. Клиническая картина складывается из признаков стеноза легочной артерии. Отмечают гипертрофию правого желудочка. Над легочным стволом выслушивается sistолический шум. Диагноз уточняют зондированием сердца и ангиокардиографически, а так же при помощи эхокардиографии. При зондировании полостей сердца наблюдается повышение давления в правом желудочке. Ангиокардиография определяет одновременное контрастирование левого и правого предсердий. Названа по имени французского врача Этьена-Луи Артура Фалло.

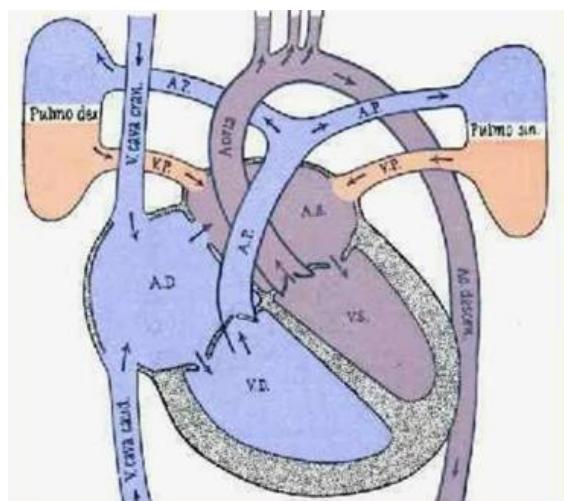


Рис. 23. Фалло триада

Фалло тетрада (Fallot)

Симптомокомплекс врожденного порока «синего типа», обусловленного неполным вращением конотрункуса в эмбриональном периоде. Характеризуется четырьмя основными анатомическими компонентами: дефектом верхней (мембранозной) части межжелудочковой перегородки, дистрапозицией устья аорты, клапанным или инфундибулярным стенозом легочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка. Согласно альтернативной точке зрения гипертрофия правого желудочка вторична, поэтому порок не является тетрадой. Примерно в 50% случаев предполагается аутосомно-доминантное наследование, передача осуществляется, преимущественно, полигенным путем. Ведущими в патогенезе синдрома являются внутрисердечный сброс крови справа налево (кровь в аорту попадает одновременно из обоих желудочков) и недостаточное кровоснабжение малого круга кровообращения вследствие стеноза устья легочной артерии. Проявляется в раннем детском возрасте.

Синоним: «синяя болезнь».

Общие проявления: одышка, низкая толерантность к физическим нагрузкам, выраженный цианоз кожи. Характерна поза больных «на корточках», обуславливающая больший приток крови к легким. Возможно сочетание с другими пороками развития (например, болезнью Дауна). При обследовании нередко обнаруживают пальцы рук в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол», деформацию грудной клетки («сердечный горб»). Во II-III межреберьях выслушивают sistолический шум, интенсивность которого зависит от степени стеноза легочной артерии. На ЭКГ выявляют признаки перегрузки правого желудочка. При зондировании сердца: выраженная разница давления и насыщения крови кислородом в правом желудочке и легочной артерии при одинаковом давлении крови в желудочках. Рентгенологически: обедненный легочный рисунок, увеличение правых отделов сердца, «западение» дуги легочной артерии (сердце в виде «башмака»). Диагноз уточняют при зондировании сердца, ангиокардиографически, а также при помощи эхокардиографии. При зондировании полости сердца давление в правом желудочке равно таковому в левом, в

легочной артерии давление снижено. На ангиокардиограмме: одновременное заполнение контрастным веществом легочного ствола и аорты, которая значительно смешена вправо.

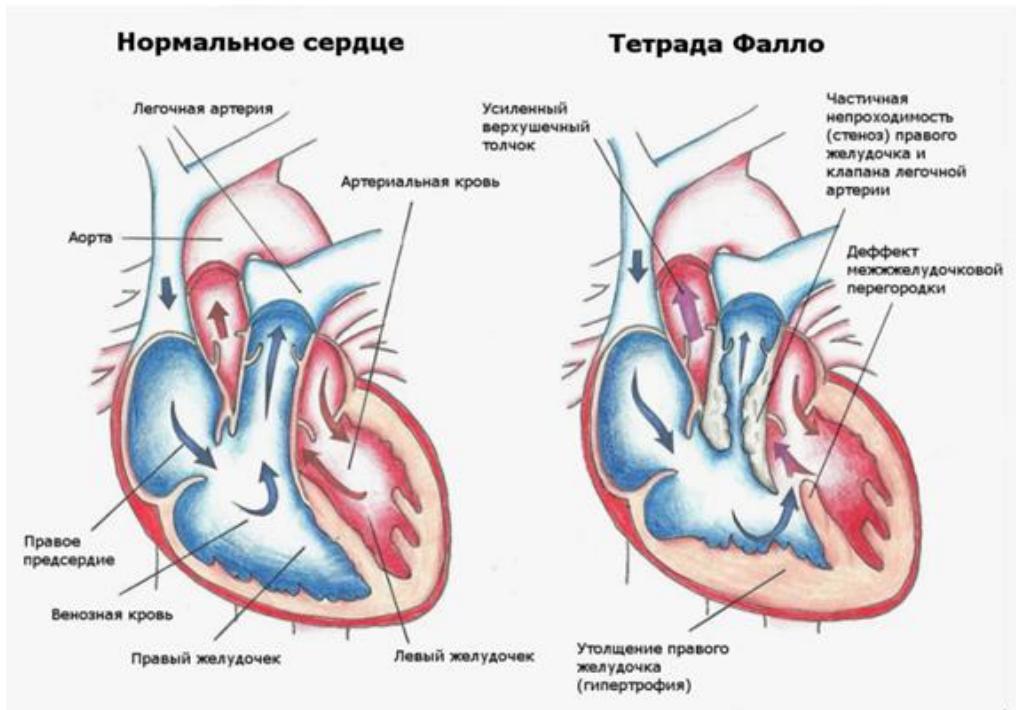


Рис. 24. Фалло тетрада

Фалло пентада (Fallot)

Врожденный порок сердца «синего типа», характеризующийся теми же компонентами, что и тетрада, в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки.

Общие проявления: клиническая картина сходна с таковой при тетраде Фалло. Диагноз уточняют при зондировании сердца, ангиокардиографически, а также при помощи эхокардиографии.

Фредерика синдром (Fredericq)

Сочетание полной поперечной блокады с мерцательной аритмии или трепетания предсердий.

Общие проявления: правильный редкий пульс с частотой сердечных сокращений от 30 до 60 в минуту. На ЭКГ регистрируют волны мерцания или трепетания, желудочковые комплексы часто уширены и деформированы, интервалы R-R одинаковые.

Синдром Фредерика описал бельгийский физиолог, профессор университета в Льеже Леон Фредерик в 1904 году.

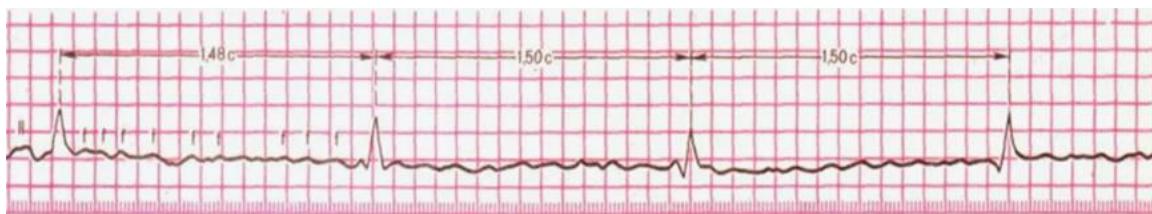


Рис. 25. Фредерика синдром

Харбица-Мюллера синдром (Harbitz-Muller)

Наследственная идиопатическая гиперхолестеринемия. Тип наследования аутосомно-домinantный. Симптомы проявляются в молодости, иногда даже в детском возрасте.

Общие проявления: папулезные или туберозные ксантомы на локтях, коленях и веках; ксантоматоз венечных сосудов с явлениями грудной жабы; преждевременное образование старческой дуги роговицы. В крови увеличено содержание холестерина, витамина А и каротинов.

Описан норвежскими терапевтами Francis Harbitz (1867-1950) и Carl Arnoldus Muller (1886-1983).

Харцера симптом

Признак увеличения правого желудочка: синхронная сердечному ритму пульсация эпигастральной области. Назван в честь немецкого врача Фридриха Харцера (Harzer Friedrich August).

Хегглина синдром I (Hegglin)

Симптомокомплекс, наблюдающийся при электролитных расстройствах (например, гипокалиемии) и нарушениях метаболизма миокарда.

Общие проявления: возможны обмороки, слабый пульс, гипотензия. На ЭКГ – укорочение механической систолы (уменьшение интервала между I и II тонами сердца) и одновременное удлинение электрической систолы (увеличение интервала Q-T на ЭКГ). При тахикардии II тон почти полностью сливается с I («стук дятла»). При устранении основного заболевания все эти явления исчезают.

Описан швейцарским терапевтом R. Hegglin, 1907–1969).

Хёртцеля симптом

Признак атеросклероза: если наложить жгуты на обе ноги и одну руку, то артериальное давление на второй руке у здорового человека поднимается на 5 мм рт. ст.; при атеросклерозе сосудов давление поднимается на 50 мм рт. ст. и более.

Хохрейна-Шлейхер синдром (Hochrein-Schleicher)

Нейроциркулярная дистония после физической нагрузки.

Общие проявления: слабость, коллатоидные симптомы, сердцебиение, небольшая потливость, сухость во рту и другие симптомы, зависящие от индивидуальных особенностей и появляющиеся во время отдыха после тренировки, физической работы и т.п.

Описан Немецкими терапевтами Hochrein и Schleicher в 1956 году.

Шона синдром (Shone)

Синоним: парашютообразный митральный клапан.

Врожденный порок сердца, характеризующийся соединением хорд митрального клапана в один тяж, прикрепляющийся к одной сосочковой мышце; надклапанным митральным стенозом, сочетающимся с аортальным; нередко и коарктацией аорты.

Описал доктор Джон Д. Шон в 1963 году.

Эбштейна аномалия (Ebstein)

Врожденный порок сердца: смещение створок правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана в полость правого желудочка вследствие их аномально низкого прикрепления. В результате нарушения замыкательной функции трехстворчатого клапана часть венозной крови возвращается обратно в правое предсердие, т.е. возникает трикуспидальная недостаточность. Кроме того, уменьшение массы функционирующего миокарда правого желудочка приводит к его дисфункции. Аномалии часто сопутствует дефект межпредсердной перегородки, в таких случаях при повышении давления в правом предсердии развивается сброс крови справа налево. Чаще заболевание проявляется в детском возрасте,

значительно реже проявления болезни отсутствуют в течение многих лет.

Общие проявления: одышка, сердцебиение; при осмотре выявляют цианоз, часто – снижение артериального давления, пульсацию шейных вен, увеличение размеров сердца, систолический (редко – диастолический) шум над трехстворчатым клапаном. На ЭКГ обнаруживают блокаду правой ножки пучка Гиса или признаки синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. Характерны приступы жизнеугрожающих тахиаритмий, которые могут обусловить внезапную смерть. При рентгенологическом исследовании обнаруживают светлые легочные поля, увеличение правого предсердия. Эхокардиографические признаки: смещение трехстворчатого клапана в полость правого желудочка, дилатация правых отделов сердца, выраженная триkuspidальная регургитация, сопутствующие пороки сердца.

Впервые описал германский учёный Вильгельм Эбштейн в 1866 году.

Аномалия Эбштейна

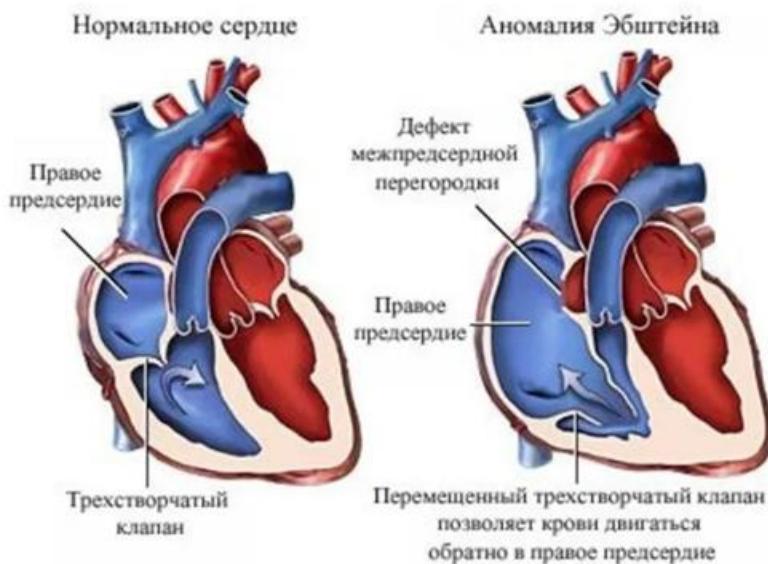


Рис. 26. Эбштейна аномалия

ГЛАВА 2. ЭПОНИМЫ В ПУЛЬМОНОЛОГИИ

Айерсы синдром

Синонимы: синдром Айерсы-Аррильяги, идиопатическая легочная гипертензия, черный цианоз, склероз легочной артерии.
Наследование: аутосомно-доминантное.

Клиническая картина: одышка, цианоз, пальцы в виде барабанных палочек, синкопальные состояния. Повышенное давление в системе легочной артерии.



Рис. 27. Пальцы в виде барабанных палочек,
ногти «часовые стекла»

Первое описание: в неопубликованных клинических лекциях аргентинского терапевта Абеля Айерса (Abel Ayerza) в 1901 г. Позднее, в 1912 г., его ученик Франсиско Аррильяга предложил название «болезнь (или синдром) Айерсы».

Бенье-Беке-Шаумана синдром

Синонимы: саркоидоз, болезнь Бека, генерализованный доброкачественный гранулематоз.

Клиническая картина: боль в груди, кашель, одышка, увеличение лимфоузлов. Небольшие плоские, нередко розовато-фиолетовые инфильтры-саркоиды в коже. Иридоциклит,

опухание околоушных желез; нередко в патологический процесс вовлекаются печень и селезенка; часто – лейкопения, лимфопения, эозинофилия и моноцитоз.

Рентгенологические признаки: увеличение внутригрудных лимфоузлов, поражение легочной ткани, напоминающее милиарный туберкулез. Признаки деструкции в костях.

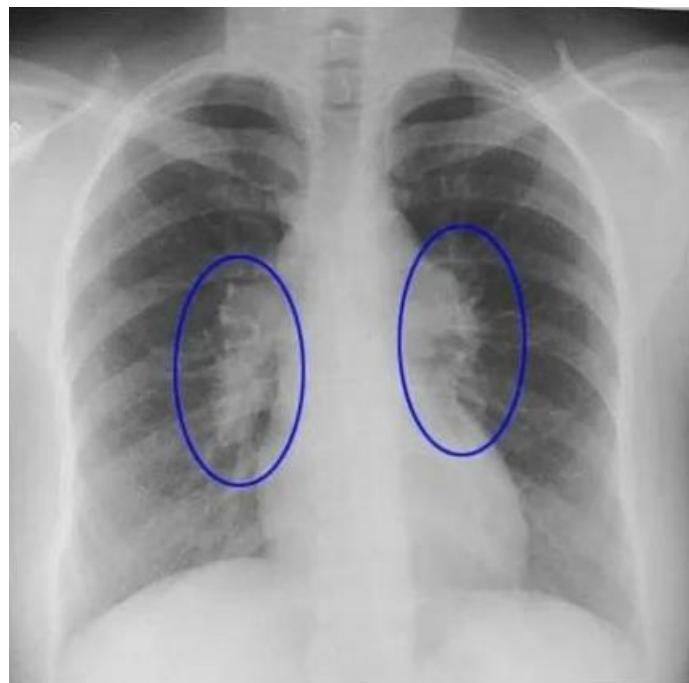


Рис. 28. Рентгенологические признаки болезни Бека:
увеличение внутригрудных лимфоузлов

Синдром впервые описан в статьях французского дерматолога Эрнста Бенье (Ernest Henri Besnier), норвежского дерматолога Сезара Бека (César Peter Moller Boeck) и шведского дерматолога Йёргена Шаумана (Jörgen Nilsen Schaumann).

Бёрка синдром

Синонимы: «исчезающее легкое», идиопатическая легочная атрофия.

Постепенное исчезновение нормального легочного рисунка при тяжелой эмфиземе легких.

Клиническая картина: кашель, одышка.

Рентгенологические признаки: постепенное исчезновение нормального легочного рисунка. Первое описание: в статье американского врача Ричарда Бёрка (Richard Michael Burke) в 1937 г.

Брока синдром

Синонимы: синдром средней доли.

Вторичные воспалительные изменения в средней доле легкого у больного туберкулезным бронходенитом. Возникает в связи с сужением главного бронха увеличенными лимфоузлами.
Клиническая картина: кашель, мокрота, боль в груди.
Рентгенологические признаки: изменения в средней доле, обызвествленные лимфоузлы в этой области.

Первое описание: в статье английского хирурга сэра Рассела Брока (Russel Claude Brock) с соавт. В 1937 г.

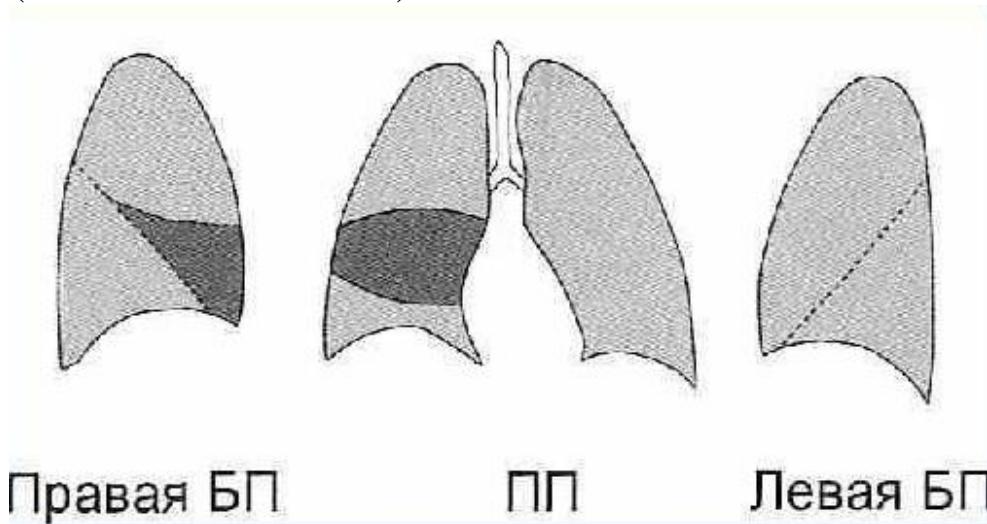


Рис. 29. Схема рентгенологических изменений при синдроме средней доли: правая боковая проекция, прямая проекция, левая боковая проекция

Вильямса-Кэмпбелла синдром

Распространенный порок развития бронхов, обусловленный отсутствием или недоразвитием бронхиальных хрящей.

Наследование: аутосомно-рецессивное; чаще болеют мальчики.

Клиническая картина: постоянная одышка экспираторного типа, эмфизематозное вздутие легких, сухие свистящие и разнокалиберные влажные хрипы, килевидная деформация грудной клетки, утолщение концевых фаланг пальцев (симптом барабанных палочек).

Рентгено-бронхологические признаки: вздутие легочной ткани, деформация легочного рисунка. Бронхиальные стенки, лишенные хрящевой основы, расширяются на вдохе и спадаются на выходе («баллонирующие бронхоэктазы»).

Первое описание: в статье австралийских врачей Ховарда Вильямса (Howard Williams) и Питера Кэмпбелла (Peter Campbell) в 1960 г.

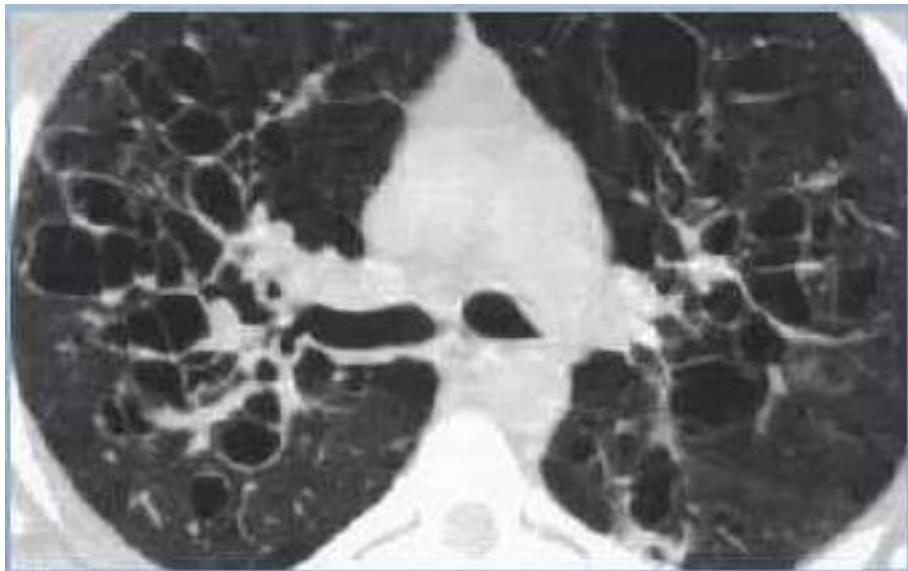


Рис. 30. Генерализованная бронхэкстазия
при синдроме Вильямса-Кэмпбелла

Гарленда треугольник (описан американским врачом G. M. Garland, 1848– 1926) – участок поверхности груди, над которым выслушивается притупление перкуторного звука при поджатии легкого плевральным экссудатом; ограничен верхней границей тупости над экссудатом, позвоночником и перпендикуляром к позвоночнику, проведенным из наивысшей точки верхней границы тупости. Здесь уместно будет упомянуть эпоним линия Дамуазо (лінія Соколова-Эллиса --Дамуазо) - дугообразная линия верхней границы перкуторного притупления, характерная для экссудативного плеврита. Высшая точка линии Дамуазо обычно располагается на задней подмышечной линии, откуда граница перкуторной тупости понижается в обе стороны: и кзади (к позвоночнику), и кпереди (к грудине). Дугообразный характер расположения верхней границы экссудата (а следовательно, и границы перкуторной тупости) обусловлен наименьшим сопротивлением распространения экссудата именно в боковых частях плевральной полости. При изменении положения тела больного линия Дамуазо не смещается, так как над верхней границей экссудата происходит слипание между собой воспалённых листков плевры. По мере накопления

плеврального выпота линия Дамуазо постепенно укорачивается и может не определяться при тотальном заполнении плевральной полости. Данный эпоним получил свое название по именам отечественного врача Д.К. Соколова (1861-1915), американского врача С. Ellis (1826-1883), французского врача L.H.C. Damoiseau (1815–1891).

Треугольник Раухфуса-Грокко — треугольное пространство перкуторного притупления на здоровой стороне вдоль позвоночника, возникающее при массивном экссудативном плевrite. Впервые описан русским педиатром К.А. Раухфусом и итальянским терапевтом П. Грокко, независимо друг от друга. Вершина треугольника Раухфуса — Грокко обращена вверх, сторонами служат позвоночник и косая линия, начинающаяся от того уровня, до которого поднимается на больной стороне плевральный выпот, и направляющаяся вниз и книзу до нижней границы лёгочного поля (эта линия является продолжением линии Дамуазо на здоровую сторону), основанием также служит нижняя граница лёгочного поля (нижний край здорового лёгкого). Появление этого треугольника перкуторного притупления обусловлено частичным смещением средостения под давлением экссудата, а также частично тем, что позвоночный столб проводит перкуторные колебания по направлению к экссудату (это обуславливает присоединение к легочному звуку тупого звука выпота). Более значительное смещение средостения наблюдается при левосторонних выпотах.

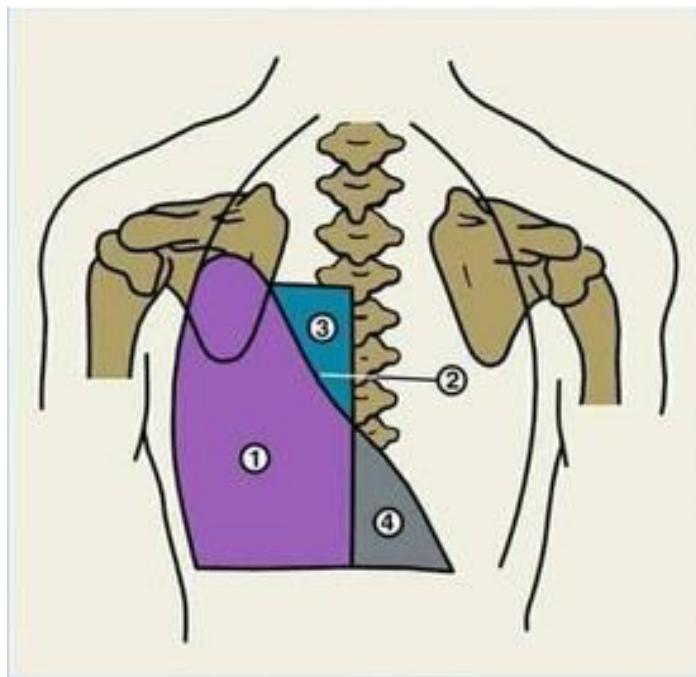


Рис. 31. Результат перкуссии грудной клетки при экссудативном плевrite: 1. Участок плевральной полости, заполненный экссудатом, 2. Линия Соколова-Эллиса-Дамуазо, 3. Треугольник Гарленда, 4. Треугольник Раухфуса-Грокко

Гиппократова пальцы

Синоним – «барабанные палочки» – колбовидное утолщение ногтевых фаланг пальцев, обусловленное гипертрофией мягких тканей и надкостницы. Могут наблюдаться при многих патологических состояниях: врожденных пороках сердца, инфекционном эндокардите, опухолях органов грудной клетки, хронических легочных инфекциях и др.; одно из проявлений вторичной гипертрофической остеоартропатии, или **синдром Пьера Мари–Бамбергера**. Вторичная гипертрофическая остеоартропатия была *впервые описана* австрийским врачом E. Bamberger и французским врачом P. Marie в 1889 году.

Гудпасчера синдром

Синонимы: интерстициальная геморрагическая пневмония с нефритом, легочная пурпуря с нефритом, легочно-почечный синдром.

Аутоиммунное заболевание, проявляющееся почетанием легочного гемосидероза и гломерулонефрита. В основе заболевания – выработка антител к антигенам базальной мембранны почечных клубочков и легочных альвеол.

Клиническая картина: одышка, кровохарканье вплоть до легочных кровотечений, гематурия, протеинурия, дизурические симптомы. Диагноз подтверждается обнаружением антител к базальной мембране клубочков и антител к цитоплазме нейтрофилов. Биопсия почек позволяет выявить линейные отложения IgG вдоль базальной мембранны клубочков.

Рентгенологические признаки: инфильтративные изменения в легких.

Первое описание: в статье американского патологоанатома Эрнеста Гудпасчера (Ernest William Goodpasture) в 1919 г.

Кессиди-Шольте синдром

Синоним: карциноидный синдром. Гормонально-активный карциноид тонкого кишечника.

Клиническая картина: приступы бронхиальной астмы, цианоз, тахикардия, отеки. Со стороны желудочно-кишечного тракта – кишечная непроходимость, кишечные кровотечения или перфорация кишечника, увеличение печени.

Кожные симптомы: сыпь, множественные телеангиэкзазии. Метаболические расстройства: гипогликемия, нарушение обмена триптофана (увеличение количества серотонина в крови, повышенное содержание 5-гидроксизиндолуксусной кислоты в моче).

Первое описание: в статьях английского врача сэра Мориса Кессиди (Maurice Alan Cassidy) и немецкого патологоанатома Анны Шольте (Anna J.Scholte) в начале 1930-х годов.

Картагенера синдром

Синонимы: триада Катагенера, синдром Зиверта-Картагенера. Триада, включающая обратное расположение внутренних органов, поражение легких и поражения носоглотки. В настоящее время рассматривается как классическая форма первичной цилиарной дискинезии. В основе синдрома – наследственный дефект строения ресничек мерцательного эпителия, приводящий к их неподвижности.

Наследование: аутосомно-рецессивное. Молекулярно-генетическими исследованиями у разных групп больных установлен ряд мутаций в локусах 9p13-p21, 7p21, 5p14-p15. *Распространенность:* 1 на 50 000.

Клиническая картина: тотальность поражения дыхательных путей с ранним проявлением симптомов (бронхит, синусит, отит). Возможны пороки развития легких, нередко – пороки развития других органов, гидроцефалия. Нарушена репродуктивная функция (возможно бесплодие).

Рентгено-бронхологические признаки: гнойный эндобронхит, деформирующий бронхит, бронхоэктазы. Основной диагностический признак – дефект ультраструктуры ресничек слизистой оболочки дыхательных путей и нарушение их функции (синдром неподвижных ресничек).

Первое описание: в статье Альфонса Карловича Зиверта в 1902 г. Более подробное описание синдрома впоследствии представил швейцарский терапевт Манес Картагенер (Manes Kartagener).

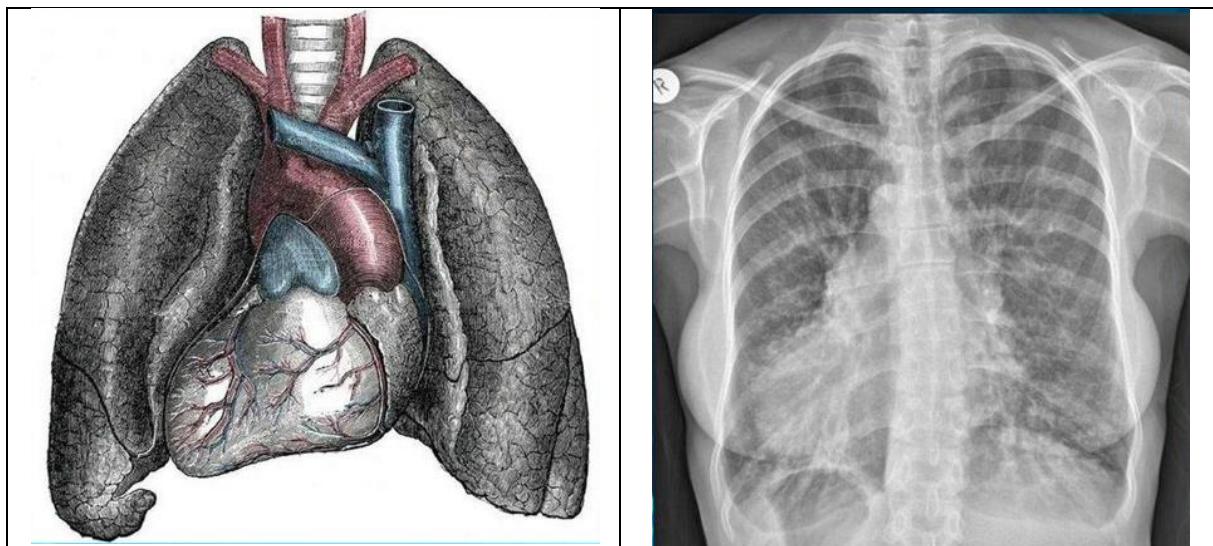


Рис. 32. Обратное расположение внутренних органов при синдроме Картагенера

Куршмана спирали (по имени немецкого врача Г. Куршмана, 1846–1910) — штопоровидные, извитые нити белого или прозрачного цвета, образованные из муцина, обнаруживаемые при микроскопии мокроты. Образуются в бронхиолах во время кашля при наличии в них спазма и вязкой слизи. Во время кашлевого толчка вязкая слизь выбрасывается в просвет более крупного бронха, закручиваясь спиралью. Встречается при обструктивных заболеваниях бронхов с затруднением выведения мокроты (бронхиальная астма).

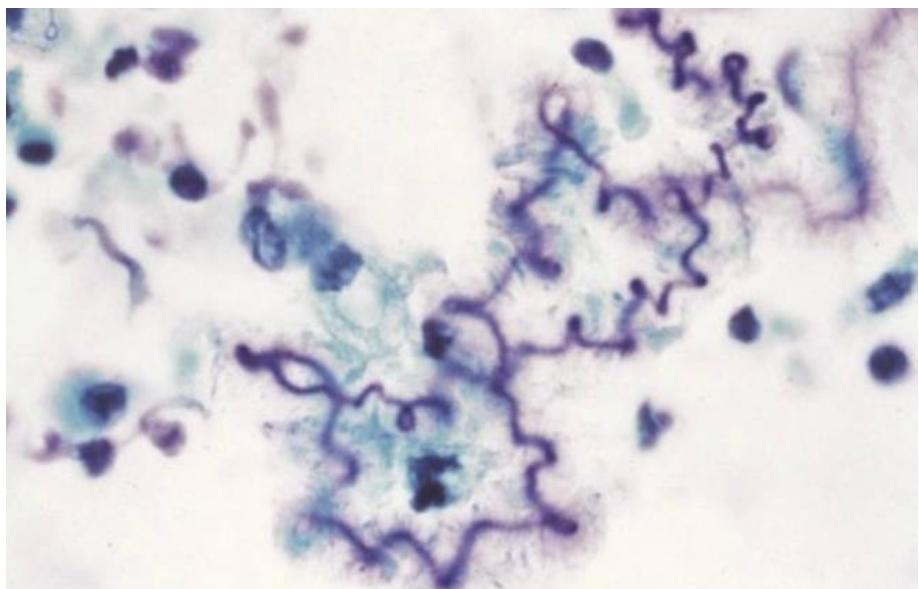


Рис. 33. Спирали Куршмана

Лаурелля-Эрикссона синдром

Синонимы: недостаточность α_1 -антитрипсина.

Наследование: аутосомно-рецессивное. Заболевание, в основе которого лежит недостаточная выработка полноценного α_1 -антитрипсина, подавляющего чрезмерную активность протеолитических ферментов, и, как следствие, повреждение этими ферментами легочной ткани.

Распространенность: 1 на 3000-6000 новорожденных.

Клиническая картина: в неонатальном периоде – увеличение печени, желтуха; в последующем формируется цирроз печени. Со стороны дыхательной системы: прогрессирующая одышка, эмфизема легких. В крови – снижение уровня α_1 -антитрипсина.

Рентгенологические признаки: повышение прозрачности легочной ткани, обеднение легочного рисунка.

Первое описание: в статье шведских врачей Карла-Бертиля Лаурелля (Cart-Bertil Laurell) и Стена Эрикссона (Sten Eriksson) в 1963 г.

Лёффрена синдром

Одна из клинических форм саркоидоза с острым течением.

Клиническая картина: острое начало – лихорадка, недомогание, кашель, одышка, потеря веса.

Рентгенологические признаки: увеличение прикорневых и паратрахеальных лимфоузлов, диффузные изменения легочной паренхимы.

Первое описание: в диссертации шведского врача Свена Лёффгрена (Sven Halval Löfgren) в 1946 г.

Лёффлера синдром

Синонимы: эозинофильный легочный инфильтрат, эозинофильная пневмония, летучий эозинофильный инфильтрат легкого. Наблюдается преимущественно у детей, страдающих аллергическими кожными заболеваниями (крапивница, экзема), а также при гельминтозах, амебиазе или повышенной чувствительности к лекарственным препаратам (антибиотики, сульфаниламиды), растительным аллергенам (цветочная пыльца и др.).

Клиническая картина: кашель, одышка, приступы бронхиальной астмы, повышение температуры тела, возможны артриты и увеличение лимфоузлов. В крови – выраженная эозинофilia (до 70%).

Рентгенологические признаки: легочные инфильтраты разной величины и локализации, которые быстро исчезают.

Первое описание: в статьях швейцарского терапевта Вильгельма Лёффлера (Wilhelm Löffler) в 1932 г.



Рис. 34. Рентгенологические признаки синдрома Лёффлера: легочные инфильтраты разной величины и локализации

Мендельсона синдром

Пневмония, возникающая вследствие аспирации во время наркоза. *Клиническая картина:* цианоз, одышка, лихорадка, крепитирующие и свистящие хрипы в легких, тахикардия,

повышение артериального давления, возникающие в течение 2-5 часов после наркоза. Летальный исход может наступить от быстро развивающегося отека легких, а в более поздние сроки – от пневмонии.

Первое описание: Синдром впервые описан в статье американского акушера и кардиолога Кёртиса Мендельсона (Curtis Lester Mendelson) в 1946 г.

Мунье-Куна синдром

Синонимы: трахеобронхомегалия, трахеомегалия.
Врожденный порок развития – дефект эластических волокон и гладкой мускулатуры стенки бронхов и трахеи.

Клиническая картина: рецидивирующие бронхиты, битональный кашель. Бронхологические признаки: расширение просвета трахеи и бронхов (возможно только бронхов), слабость стенок бронхов, спадение их на выдохе. Нередко выявляются бронхоэктазы.

Первое описание синдрома - в статье французского врача Пьера Мунье-Куна (Pierre Mounier-Kuhn) в 1932 г.

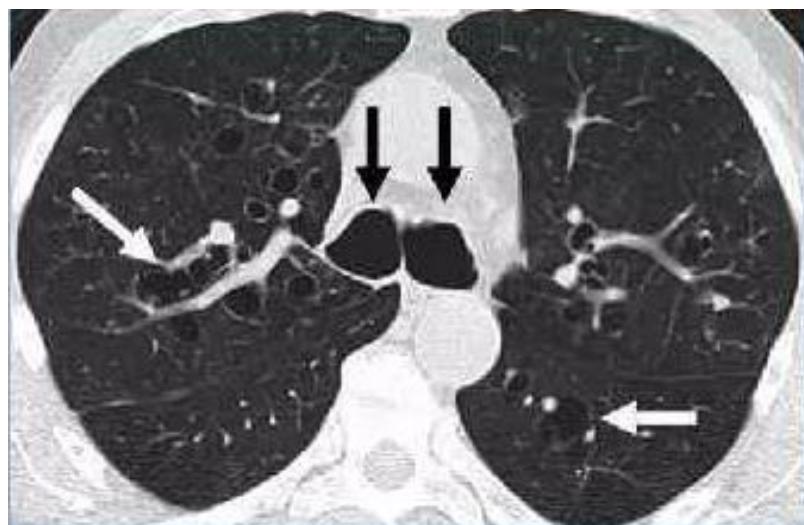


Рис. 35. Резко выраженное расширение трахеи и крупных бронхов при синдроме Мунье-Куна

Панкоста опухоль

Синоним: опухоль верхней борозды лёгкого (это название чаще употребляется в англоязычной литературе) – рак первого (верхушечного) сегмента лёгкого с синдромом Панкоста. Опухоль названа в честь Генри К. Панкоста (англ. H.K. Pancoast,

американский рентгенолог, 1875—1939), описавшего её в 1924 году (вначале под названием «апикальная опухоль грудной стенки»), а затем в 1932 году (изменив название на «опухоль верхней борозды лёгкого»).

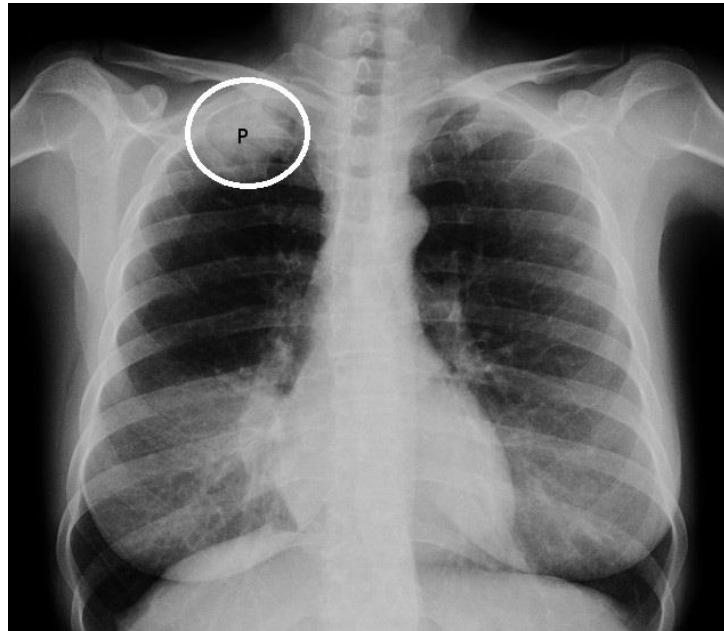


Рис. 36. Опухоль Панкоста в верхушке правого легкого

Растущая опухоль может сдавливать или прорастать плечеголовную вену (лат. v. brachiocephalica), подключичную артерию (лат. a. subclavicularis), диафрагмальный нерв (лат. n. phrenicus), возвратный гортанный нерв (лат. n. laryngeus recurrens), блуждающий нерв (лат. n. vagus); типично сдавление или прорастание звездчатого ганглия (лат. ganglion cervicotoracicum s. stellatum), что обуславливает симптоматику синдрома Горнера. Полный синдром Горнера включает: миоз (сужение зрачка), птоз (опущение верхнего века), энофтальм (западение глазного яблока) и ангиороз (недостаточность потовыделения) на стороне поражения. При прогрессировании (прорастании опухоли через купол плевры) также вовлекается плечевое нервное сплетение, возникают боли и слабость в плечевом суставе и плече, предплечье и кисти. При сдавливании или прорастании опухолью правого возвратного гортанного нерва наблюдается охриплость голоса и грубый кашель.



Рис. 37. Триада Горнера справа: птоз, миоз и энофтальм

Семтера синдром

Синонимы: аспириновая триада, аспириновая астма.

Клиническая картина: непереносимость аспирина и других нестероидных противовоспалительных препаратов, бронхиальная астма и полипоз носа.

Первое описание: в статье американского врача Макса Семтера (Max Samter) с соавторами в 1967 г.

Хаммена-Рича синдром

Синонимы: идиопатический фиброзирующий альвеолит, острый интерстициальный пневмонит.

Наследование: аутосомно-доминантное.

Клиническая картина: резко выраженные, прогрессирующие и резистентные к терапии одышка, кашель, цианоз, крепитирующие хрипы. Развивается легочная гипертензия и правожелудочковая недостаточность. Возможны сухой плеврит, пневмоторакс. Истощение, деформация концевых фаланг пальцев по типу барабанных палочек. Характерны рестриктивный тип вентиляционных нарушений, прогрессирующее снижение диффузационной способности легких, гипоксемия.

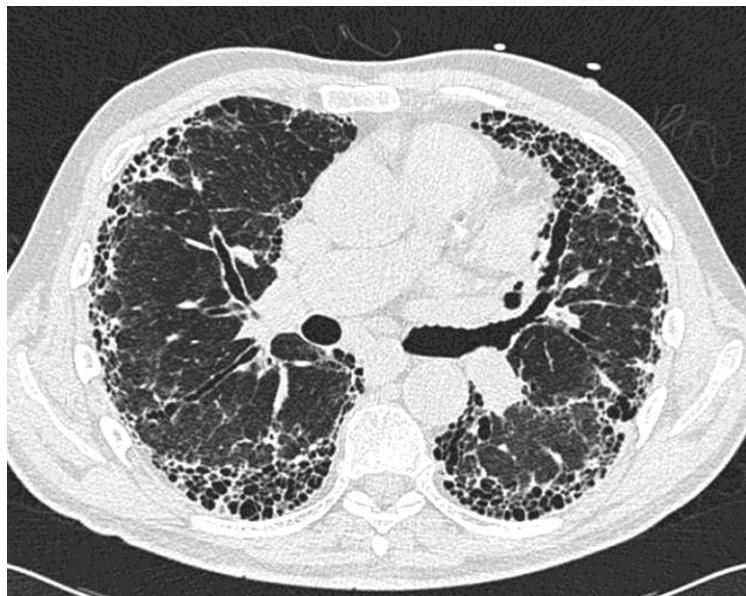


Рис. 38. Рентгенологические признаки идиопатического фиброзирующего альвеолита: диффузный интерстициальный фиброз легких, сотовое легкое

Первое описание: в статье американского терапевта Луиса Хаммена (Louis Virgil Hamman) и американского патологоанатома Арнольда Рича (Arnold Rise Rich) в 1935 г.

Чёрга-Штраус синдром

Синонимы: аллергический гранулематозный ангиит, синдром Черджа-Страсс.

Клиническая картина: бронхиальная астма, периодическая лихорадка, боль в животе, суставах и мышцах, артериальная гипертония. В крови эозинофилия, повышен уровень IgE.

Первое описание опубликовано в статье американских патологоанатомов Яакова Чёрга (Jacob Churg) и Лотте Штраус (Lotte Strauss) в 1951 г.

Шамрота тест

Синоним: окно Шамрота, тест «алмазной щели». В норме между двумя ногтями соединенных пальцев существует ромбовидная щель, это и есть окно Шамрота. Но даже такого окна нет, и фаланги плотно прилегают друг к другу, это всё равно считается в пределах нормы. Если ногтевые валики будут приподняты и не дадут пальцам сомкнуться, тут уже можно говорить о положительном симптоме Шамрота, который можно

встретить при другом эпонимическом симптоме — **пальцы Гиппократа**.

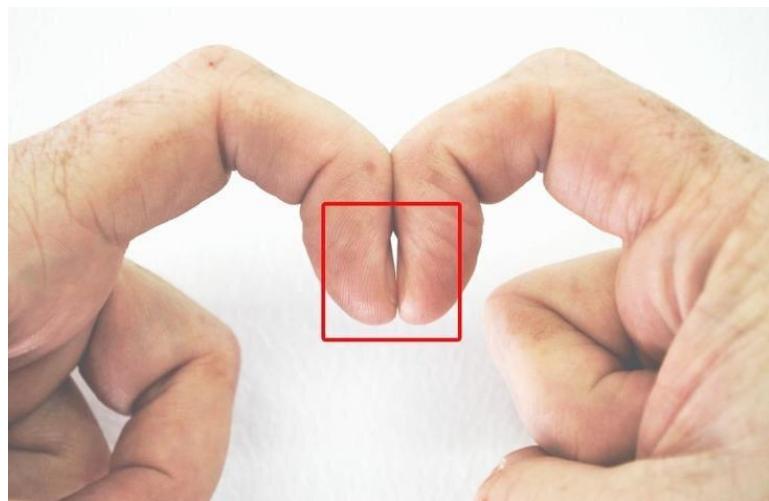


Рис. 39. Методика проведения теста Шамрота

Внутри этих эпонимов скрывается ещё один — **угол Ловибонда**, который в норме составляет от 160° до 180° . Если этот угол больше — это признак пальцев Гиппократа.

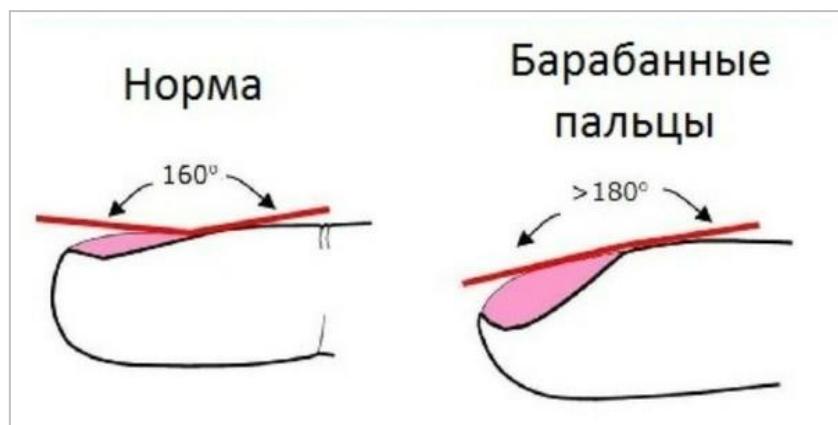


Рис. 40. Угол Ловибонда

Лео Шамрот (2 июня 1924 — 24 мая 1988) — южноафриканский кардиолог. Джон Локк "Джок" Ловибонд (4 мая 1907- 4 мая 1954) - английский врач.

Шарко-Лейдена кристаллы — тонкие вытянутые кристаллы, образованные из фермента эозинофилов, обнаруживаемые в первую очередь в мокроте больных бронхиальной астмой. Впервые кристаллы были обнаружены в

1851 году немецким врачом Ф. А. фон Ценкером, но описаны лишь в 1853 году Ж. М. Шарко и Ш.-Ф. Робеном. В 1872 году их также описал Э. фон Лейден. Впервые кристаллы были найдены у больных лейкозом. Кристаллы Шарко-Лейдена представляют собой блестящие, гладкие образования, состоящие из двух шестиугольных пирамид, иногда с тупыми концами, соединённых основаниями. Обычно они бесцветные, при воздействии трихрома окрашиваются в багряно-красный цвет.

Образование кристаллов Шарко-Лейдена, как предполагается связано с распадом эозинофилов. Сами кристаллы являются продуктом кристаллизации белков эозинофилов, в частности образовываются высвобождающимся из эозинофилов при распаде клетки ферментом лизофосфолипазой.

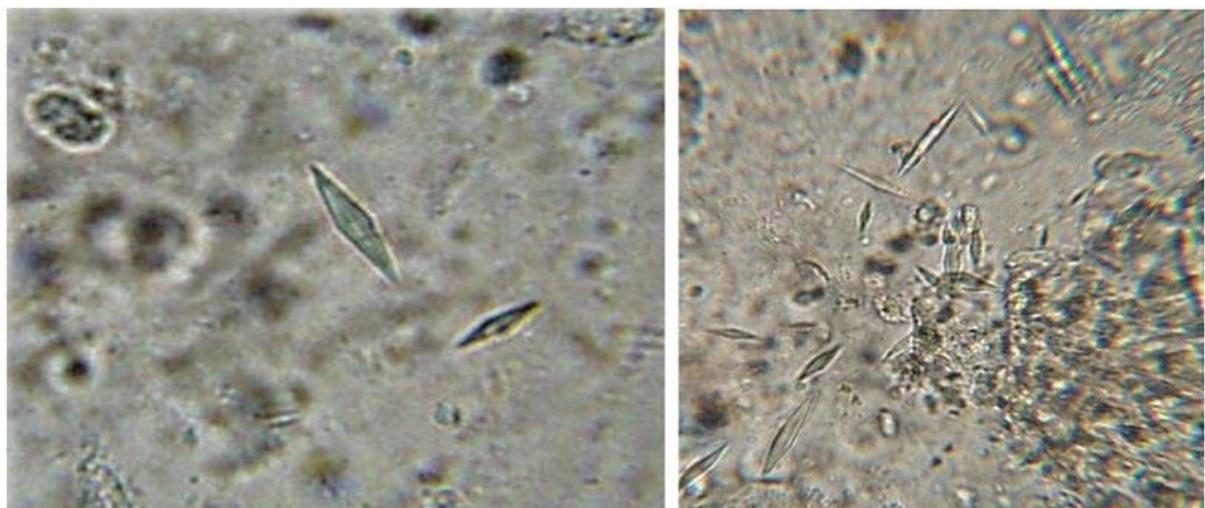


Рис. 41. Кристаллы Шарко-Лейдена

Порой свежевыделенная мокрота больных бронхиальной астмой может не содержать кристаллов Шарко-Лейдена, и они образуются в ней через 24-28 часов при хранении в закрытой посуде. Присутствие кристаллов Шарко-Лейдена в мокроте при бронхиальной астме характерно в межприступный период, а не на высоте приступа. Помимо мокроты, кристаллы обнаруживаются в кале пациентов с массивной эозинофильной инфильтрацией слизистой оболочки кишечника, в любых жидкостях организма с повышенным содержанием эозинофилов, при аллергической реакции на инвазию гельминтов.

ГЛАВА 3. ЭПОНИМЫ В ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИИ

Альвареса синдром

Преходящее вздутие живота нейрогенной природы с громкой отрыжкой.

Чаще наблюдается в связи с аэрофагией. Способствующие факторы: нарушение приема пищи (быстрая еда, разговор во время еды), обильное слюноотделение с частым заглатыванием слюны, расстройство моторики и тонуса желудка, длительные рыдания. Это может быть психогенное расстройство.

Вздутие живота в короткое время (минуты, часы), которое держится от нескольких минут до нескольких суток, сопровождающееся громкой отрыжкой, изредка вскрикиванием. Живот вздут, перкуторно – тимпанит, симптомы раздражения брюшины отсутствуют. Рентгенологически: большой газовый пузырь желудка, скопление газов в кишечнике, высокое стояние диафрагмы, больше слева.

Открыт и назван Уолтером Климентом Альваресом, американским врачом испанского происхождения в конце 1940-х годов.

Бадда-Киари синдром

Окклюзия печеночных вен с мощным развитием коллатерального кровотока, гепатомегалией, спленомегалией, уплотнением и болезненностью живота, персистирующим асцитом, незначительной желтухой и печеночной недостаточностью. Начало может быть внезапным. Острое начало синдрома Бадда-Киари является следствием тромбоза печеночных вен или нижней полой вены. При острой закупорке печеночных вен внезапно появляются рвота, интенсивные боли в эпигастральной области и в правом подреберье (вследствие набухания печени и растяжения глиссоновой капсулы); отмечается желтуха. Болезнь быстро прогрессирует, в течение нескольких дней развивается асцит. В терминальной стадии появляется кровавая рвота. При присоединившемся тромбозе нижней полой вены наблюдаются отеки нижних конечностей, расширение вен на передней брюшной стенке. В тяжелых

случаях тотальной закупорки печеночных вен развивается тромбоз мезентериальных сосудов с болями и диареей. При остром течении синдрома Бадда-Киари эти симптомы возникают внезапно и носят выраженный характер с быстрым прогрессированием. Заболевание заканчивается летально в течение нескольких дней. При полной окклюзии смерть может наступить через несколько дней от начала окклюзии.

Обычно течение хроническое. Причиной хронического течения синдрома Бадда-Киари может стать фиброз внутривеночных вен, большинстве случаев вызываемый воспалительным процессом. Болезнь может проявляться только гепатомегалией с постепенным присоединением болей в правом подреберье. В развернутой стадии печень заметно увеличивается, становится плотной, появляется асцит. Исходом болезни является тяжелая печеночная недостаточность. Заболевание может осложниться кровотечением из расширенных вен пищевода, желудка и кишечника.

Синдром назван в честь австрийского патолога Hans Chiari (1851-1896) и английского врача Georg Budd (1808-1882), *впервые описан* в 1845 году.

Бара-Пика синдром

Причиной является рак головки поджелудочной железы с развитием поражения желчного пузыря, печени и фатерова соска.

Проявляется постоянными болями в животе, поносом, сахарным диабетом, хронической желтухой.

Впервые синдром описан совместно французскими врачами Bard и Pic в 1888 г.

Барретта пищевод

Синонимы: синдром Барретта — англ. Barrett's syndrome, аббр. CELLO (англ. буквально "виолончель" - сокращ. columnar epithelium lined lower (o)esophagus "низ пищевода выстелен цилиндрическим эпителием")) — одно из серьёзных осложнений гастроэзофагеальной рефлюксной болезни, при котором в эпителиальной выстилке слизистой оболочки пищевода обнаруживается нехарактерный для нормы эпителий кишечного типа вместо плоского многослойного. Метаплазия клеток нижней

части пищевода рассматривается как состояние, вызванное хроническим кислотным повреждением, эзофагит, и не является очерченным заболеванием. Пищевод Барретта обнаруживается примерно у 10 % пациентов, обратившихся по поводу изжоги от гастроэзофагеального рефлюкса, а в общей популяции — у 1 % населения. Это состояние названо по имени Нормана Барретта (Norman Barrett, 1903—1979), английского хирурга, который описал его в 1950 году. Несмотря на название, данная патология была первоначально описана Филиппом Роландом Эллисоном в 1946 году. Связь с гастроэзофагеальным рефлюксом была найдена в 1953 году. Связь с adenокарциномой была найдена в 1975 году.

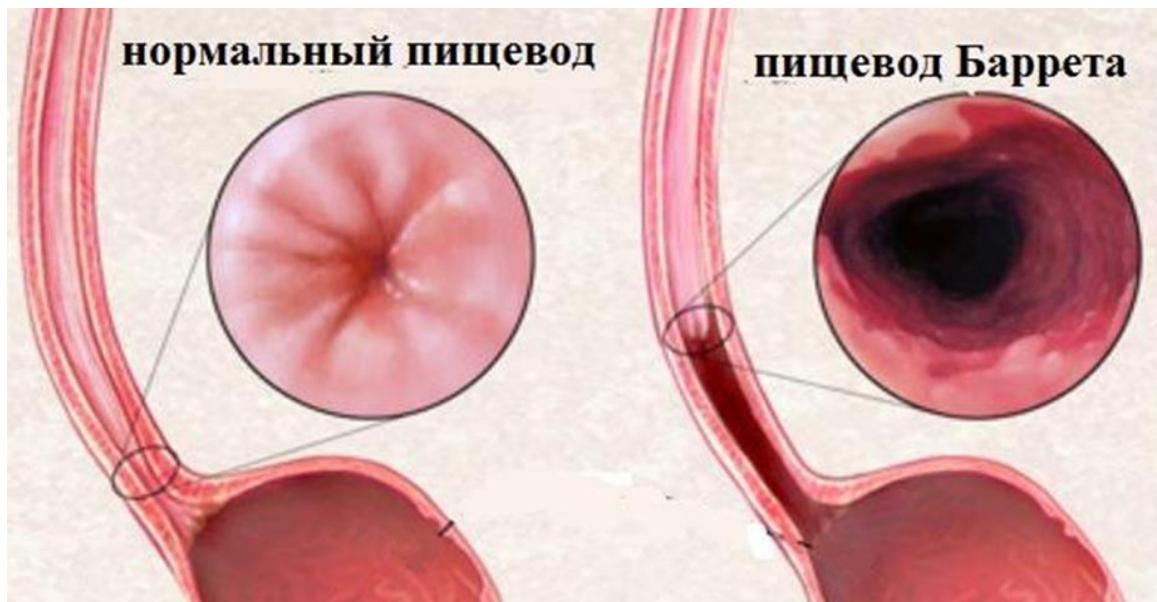


Рис. 42. Макроскопические изменения слизистой оболочки пищевода при синдроме Барретта

Боаса болевые точки

Располагаются на уровне поперечных отростков X, XI, XII грудных позвонков. Выявление болезненности в этих точках слева характерно для язвы в теле желудка, а справа — в привратнике и в луковице двенадцатиперстной кишки.

Боас Иスマр (Boas Ismar, 1858 — 1938) — немецкий врач, один из основоположников гастроэнтерологии. Болевые точки описаны И. Боасом в 1913 г.

Василенко симптом

При стенозе привратника, высокой желудочной секреции через 7-8 часов после еды выявляется шум плеска при сукуссии в эпигастринии. Симптом назван по имени описавшего его советского терапевта Владимира Харитоновича Василенко (1897—1987).

Вестфала-Бернхарда синдром

Причиной является стенозирующее воспаление фатерова соска.

Характерна триада симптомов — рецидивирующая лихорадка, желчные колики, перемежающая желтуха. Впоследствии может развиться цирроз печени. При лучевых методах диагностики желчные камни не определяются.

Описан немецким врачом Westphal Kari в 1922-1923 гг.

Вильсона-Вестфала-Коновалова болезнь

Болезнь Вильсона

Синонимы: болезнь Вильсона-Коновалова, гепатолентикулярная дегенерация, гепатоцеребральная дистрофия — редкое тяжёлое наследственное мультисистемное заболевание, проявляющееся преимущественно печёночными, неврологическими и психиатрическими нарушениями вследствие чрезмерного отложения меди в органах и тканях. Может клинически манифестирувать как в детском и подростковом, так и в более старшем возрасте. При отсутствии медь-элиминирующей терапии это заболевание является фатальным.

Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Основная причина возникновения болезни — мутация гена с названием ATP7B, который ответственен за встраивание ионов меди в белок церулоплазмин.

Клиническая картина характеризуется большим полиморфизмом в отношении как неврологических, так и соматических проявлений. Выделяют следующие формы болезни Вильсона-Коновалова.

Бессимптомная форма (около 10% случаев): клинических проявлений нет, диагноз установлен до проявления симптомов.

Абдоминальная (печёночная) форма (около 40% случаев): раннее начало, преимущественно с острой печёночной

недостаточности или признаков хронической печёночной недостаточности; фульминантная печёночная недостаточность, цирроз печени.

Церебральная (неврологическая) форма (около 40–50% случаев): характерны разнообразные экстрапирамидные нарушения (тремор конечностей и головы, дистония, мозжечковая атаксия, паркинсонизм, нарушение почерка, дизартрия, мышечная ригидность, хорея, атетоз), психические нарушения (депрессия, раздражительность, расторможенность поведения, психотические эпизоды).

Смешанная форма: сочетание неврологических и печёночных проявлений.

Заболевание впервые описано в 1912 году английским неврологом Семюэлем Вильсоном. В своём печатном труде он описал симптомы и особенности изменения внутренних органов при этом заболевании. Ещё раньше К. Вестфалем (1883) и А. Штрюмпелем (1898) было описано заболевание, которое по клиническому сходству с рассеянным склерозом получило название «псевдосклероз». В 1960 году советский невропатолог Н.В. Коновалов предложил название «гепатоцеребральная дистрофия», значительно расширил представления о патофизиологии, патогенезе и клинике этой болезни Вильсона — Коновалова



Рис. 43. Кольца Кайзера-Флейшера: признак патологического депонирования ионов меди в десцеметовой мемbrane радужной оболочки глаза, происходящее при заболевании

Вирхова метастаз

Это одна из специфических форм лимфогенного метастазирования рака желудка, поражение лимфатических узлов левой надключичной области между ножками грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Название получил по фамилии немецкого учёного-патолога Рудольфа Вирхова, которым был открыт в 1848 году.

Гербста болевые точки

Располагаются по остистым отросткам V, VI, VII грудных позвонков. Их выявление характерно для язвы желудка высоких отделов. Гербст Вильгельм Вильгельмович – терапевт; в 1937 г. первый заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней Волгоградского государственного медицинского университета.

Гиршпрунга болезнь

Болезнь Гиршпрунга - аномалия развития толстой кишки, приводящая к нарушению иннервации фрагмента кишки (врожденному агангиозу) и проявляющаяся упорным запором. Болезнь названа по имени датского педиатра *H. Hirshprung*, описавшего ее в 1887 г. По данным разных авторов, частота болезни Гиршпрунга колеблется от 1:1000 до 1:20 000. Мальчики болеют в 4-5 раз чаще девочек. Болезнь возникает из-за врожденного нарушения иннервации кишечника, приводящего к снижению (вплоть до отсутствия) перистальтики агангионарного сегмента. На определенном его участке, чаще ампулярной части прямой кишки или дистальном отделе сигмовидной кишки, отсутствует нормальная структура нервных мейсснеровых и ауэрбаховых сплетений. Возможно наличие агангиоза и в вышележащих отделах толстой кишки. Крайне редко поражается подвздошная кишка. Чем выше начало зоны агангиоза, тем тяжелее протекает болезнь, поскольку в вышележащих отделах скапливается кишечное содержимое и возникает упорный запор. Агангиарный участок кишки сужен, а выше места сужения кишка растянута.

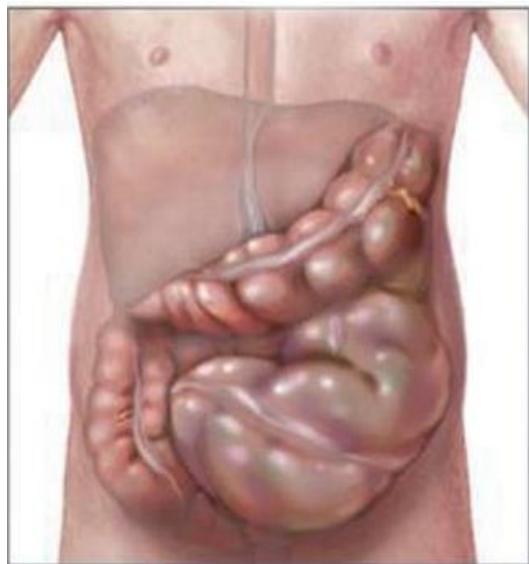


Рис. 44. Схематическое изображение дилатированной сигмовидной кишки при болезни Гиршпрунга

Дадли-Клингенштейна синдром

Возникает у больных с опухолью тощей кишки.

Абдоминальный симптомокомплекс характеризуется болью и чувством давления в подложечной области, тошнотой, чередованием поносов и запоров, черный, дегтеобразный стул без кровавой рвоты. Назван именами американских врачей Н. О. Dudley и Р. Klingensteina.

Дабина-Джонсона синдром (син.: желтуха конституциональная негемолитическая с липохромным гепатозом)

Врожденная патология. Аутосомно-рецессивный тип наследования. Чаще встречается у мужчин, выявляют в молодом возрасте, в отдельных случаях с рождения. В основном синдром Дабина-Джонсона наблюдается у жителей Среднего Востока.

Клиническая симптоматика более ярко выражена, чем при других формах гипербилирубинемии. Отмечаются повышенная утомляемость, плохой аппетит, боль в правом подреберье, понос. Желтуха сопровождается нерезким кожным зудом. Печень нормальных размеров или увеличена на 1-2 см. В крови повышено содержание прямого билирубина за счет нарушения его транспортировки из микросом гепатоцитов в желчь, повышена активность щелочной фосфатазы. Желчный пузырь не контрастируется при пероральной холецистографии. При

лапароскопии печень имеет цвет от зелено-серого до коричнево-черного из-за скопления в гепатоцитах коричневого липохромного пигмента.

Синдром назван в честь американских врачей И.Н. Дабина и Ф.Б. Джонсона, описавших его в 1954 году.

Жильбера синдром

Синонимы: простая семейная холемия, конституциональная гипербилирубинемия, идиопатическая неконъюгированная гипербилирубинемия, негемолитическая семейная желтуха. Это пигментный гепатоз, характеризующийся умеренным интермиттирующим повышением содержания свободного (непрямого) билирубина в крови вследствие нарушения внутриклеточного транспорта билирубина в гепатоцитах к месту его соединения с глюкуроновой кислотой, уменьшением степени гипербилирубинемии под действием фенобарбитала. Аутосомно-домinantный тип наследования. Характеризуется нерезко выраженной хронической или интермиттирующей бледно-желтой окраской склер и кожных покровов. Возможно и постоянное бессимптомное течение, тогда синдром Жильбера может обнаруживаться при случайно выявленных отклонениях в биохимическом анализе крови (показатель билирубина).

В крови отмечается умеренное повышение содержания непрямого билирубина при отсутствии функциональных или морфологических изменений печени. Билирубинурия отсутствует, количество уробилиновых тел в кале и моче не изменено, признаки гемолиза нехарактерны.

Первые клинические признаки синдрома Жильбера появляются чаще всего в юношеском возрасте.

Болезнь была впервые диагностирована в 1901 году французским гастроэнтерологом Огюстеном Николя Жильбером.

Захарьина-Геда зоны

Усиление болевых ощущений в определенной зоне при перебирании складок кожи пальцами. Чаще всего эти болевые зоны соответствуют определенному сегменту спинного мозга и являются висцеросенсорным рефлексом, дуга которого между

пораженным органом и кожей замыкается в соответствующем сегменте спинного мозга.

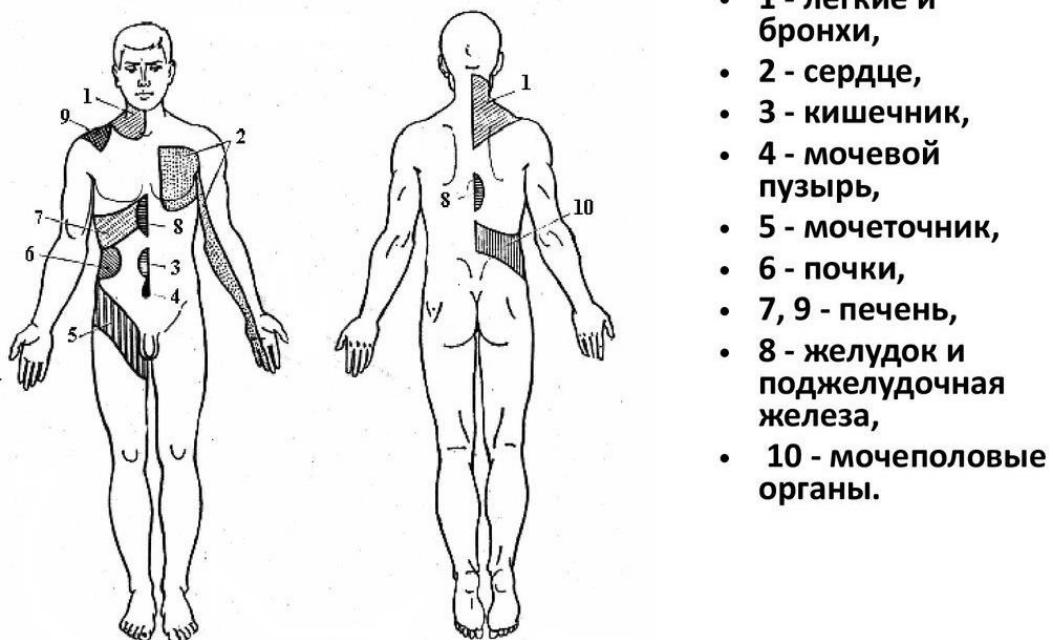


Рис. 45. Зоны Захарына–Геда

Григорий Антонович Захарын (1829 - 1897) — российский терапевт, основатель крупной клинической школы, оказавшей большое влияние на развитие отечественной медицины. Сэр Генри Хэд, он же Гед (1861-1940) - английский невролог и нейропсихолог. Оба ученых доказали существование связи между кожей и внутренними органами независимо друг от друга. Только Захарын сделал это в 1883 году, а через Гед - спустя 15 лет.

Зиккингера синдром

Наблюдается у больных после резекции подвздошной кишки, терминальном илеите (при болезни Крона). Характеризуется нарушением обратного всасывания конъюгированных желчных кислот в дистальном отделе подвздошной кишки – водянистый понос, сопровождающийся тенезмами в первой половине дня. Понос прекращается после прекращения приема пищи (ночью). Умеренная стеаторея, нарушение всасывания витамина В₁₂. В анализе крови отмечается анемия, снижение содержания холестерина.

Синдром описан немецким врачом K. Sickinger (род. в 1930).

Золлингера-Эллисона синдром

В 1950 г. R.M. Zollinger и E.H. Ellison выдвинули концепцию о возможности развития ульцерогенной опухоли поджелудочной железы, вызывающей желудочную гиперсекрецию и первичную пептическую язву тощей кишки. В дальнейшем было установлено, что причиной желудочной гиперсекреции является гастрин, продуцируемый G-клетками поджелудочной железы и желудка. Концентрация его в крови может возрастать в несколько раз, что и является диагностическим признаком гастриномы. Базальная желудочная секреция в результате также возрастает в несколько раз. У больных образуются множественные пептические язвы, часто локализующиеся в залуковом отделе двенадцатиперстной и тощей кишках. Кислая pH в тонкой кишке тормозит ферментативную активность пищеварительных ферментов. В результате нарушаются пищеварение и моторика кишечника, появляются полифекалия, стеаторея и диарея. Опухоль локализуется в основном в поджелудочной железе, размеры ее могут не превышать 2-3 мм в диаметре.

Синдром впервые описали в 1955 году американские хирурги R. Zollinger и E. Ellison из медицинского центра Университета штата Огайо.

Криглера-Найяра синдром

Синдром Криглера Найяра - врожденная неконъюгированная гипербилирубинемия с аутосомно-домinantным (I типом синдрома Криглера-Найяра) и аутосомно-рецессивным (II типом синдрома Криглера-Найяра) типами наследования, характеризуемая желтухой и тяжелым поражением нервной системы.

Синдром описали американские педиатры J.F. Crigler и V.A. Najjar в 1952 г. Синдром Криглера-Найяра I типа наблюдается у представителей различных этнических групп, чаще у населения Азиатского региона. Заболеваемость составляет 1 случай на 1 млн новорожденных. С равной частотой встречается у мальчиков и девочек. Гипербилирубинемия является следствием нарушения конъюгации в печени билирубина с глюкуроновой кислотой, обусловленного отсутствием или значительной

недостаточностью фермента УДФГТ, переводящей свободный билирубин в связанный.

Крона болезнь

Неспецифическое воспалительное поражение различных отделов желудочно-кишечного тракта неизвестной этиологии, характеризующееся сегментарностью, рецидивирующими течением с образованием воспалительных инфильтратов и глубоких продольных язв. Характеризуется трансмуральным (затрагивающим все слои пищеварительной трубы) воспалением.

Болезнь названа по имени американского гастроэнтеролога Баррила Бернарда Крона (1884—1983), который в 1932 году вместе с двумя коллегами по нью-йоркской больнице Маунт-Синай — Леоном Гинзбургом и Гордоном Оппенгеймером (1900—1974) опубликовал первое описание этого заболевания.

Крювелье-Баумгартина синдром

В отличие от генетически обусловленной болезни Крювелье-Баумгартина, синдром развивается вторично при циррозах печени, тромбозе внутрипеченочных ветвей воротной вены или облитерации печеночных вен. Проявляется клинической картиной портальной гипертензии. В области пупка мощная сеть расширенных подкожных вен в виде «головы медузы», на которых аускультативно выслушиваются венозные шумы.

Впервые он был описан Пего в 1833 году, а затем Жаном Крювелье (1835) и Паулем Клеменсом фон Баумгартеном (1907).

Курвуазье-Терье синдром

Развивается при нарушении оттока желчи в двенадцатиперстную кишку (опухоль фатерова соска, конкремент). Характерно сочетание увеличенного желчного пузыря (желчный пузырь пальпируется), желтухи и ахоличного кала.

Синдром описан швейцарским хирургом L. G. Курвуазье и французским L.-F. Терье.

Мейо-Робсона болевая точка

При поражении хвостовой части поджелудочной железы часто определяется болезненность при надавливании в точке Мэйо – Робсона, находящейся на границе нижней и средней трети прямой, соединяющей пупок с серединой левой реберной дуги. Болевая точка Мейо-Робсона названа в честь Артура Мейо-Робсона — английского хирурга.

Меккелев дивертикул

Меккелев дивертикул (по имени немецкого анатома Иоганна Фридриха Меккеля—Младшего, 1781—1833) — локальное мешковидное выпячивание стенки подвздошной кишки, образовавшееся вследствие неполного заращения желточного протока, который участвует в питании зародыша, на расстоянии 10-100 см от ileocecalного угла. Меккелев дивертикул принято считать истинным дивертикулом, так как его стенка содержит все слои кишки.

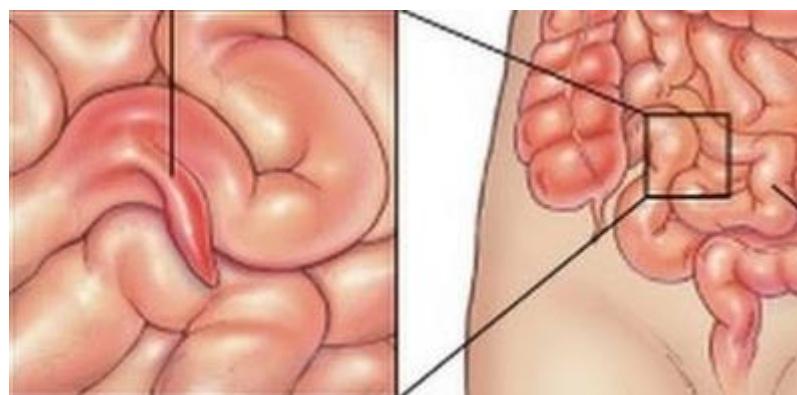


Рис. 46. Меккелев дивертикул

Мэллори-Вейсса синдром

Синдром Маллори-Вейсса - остро развивающийся синдром желудочного кровотечения в результате продольных разрывов слизистого и подслизистого слоев в области пищеводно-желудочного соусьья (кардиального отдела), наступающий при рецидивирующей рвоте. Синдром назван по именам американских патологоанатома G. Mallory и врача S. Weiss, описавших его в 1932 г. Частота синдрома составляет около 1-2% среди всех больных с желудочно-кишечным кровотечением. Чаще синдром встречается у лиц мужского пола в возрасте после

30 лет (77%), у детей наблюдается редко. Повышение внутрижелудочного давления, перерастяжение и разрыв слизистой оболочки возникают вследствие дискорреляции замыкательной функции кардиального и пилорического сфинктеров, а также выпадения слизистой оболочки желудка в просвет пищевода и ущемления ее в кардиальном жоме. Предрасполагающими факторами разрывов считаются: малая растяжимость слизистой оболочки кардиальной части желудка вследствие фиксации ее вн妖елудочными связками и продольного расположения складок; наличие скользящей грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, которую обнаруживают более чем у 50% больных; трофические изменения слизистой оболочки вследствие хронических заболеваний ЖКТ.



Рис. 47. Продольные разрывы слизистой оболочки в области пищеводно-желудочного соусъя при синдроме Мэллори-Вайса

Менетрие болезнь

Синонимы: гигантский гипертрофический гастрит, гигантоскладочный гастрит, гипопротеинемическая гипертрофическая гастропатия — это редкое заболевание желудка неизвестной этиологии, характеризующееся выраженной гипертрофией слизистой оболочки желудка (СОЖ).

Заболевание впервые было описано в 1888 г. французским патологоанатомом Пьером Менетрие (Pierre Eugene Menetrier (1859—1935). Менетрие описал признаки гипертрофии СОЖ с полиповидными и листовидными полиаденоматозными изменениями, выявленными в серии аутопсий при исследовании дна и тела желудка, образно сравнив утолщенные складки СОЖ с мозговыми извилинами. Впоследствии описанные

патологические изменения СОЖ стали классическими патоморфологическими признаками болезни, которая получила имя своего первооткрывателя.

Менделея симптом

Средним пальцем правой руки отрывисто ударяют по верхним отделам обеих прямых мышц живота. При наличии язвы желудка или двенадцатиперстной кишки на месте удара ощущается болезненность, порой резкая. Причиной болезненности является повышенная чувствительность пристеночного листка брюшины в месте, соответствующем больному органу (висцеросенсорный рефлекс). Симптом назван по имени немецкого врача F. Mendel, 1862–1912.

Опенховского болевые точки

Располагаются по остистым отросткам от VIII грудного до I-II грудных позвонков. Их выявление характерно для язвы тела и пилорического отдела желудка, луковицы двенадцатиперстной кишки. Опенховский Федор Мечиславович (1853–1914) – отечественный врач-терапевт. Медицинское образование получил в Киевском университете. С 1892 г. был профессором кафедры терапевтической и госпитальной клиники в Харьковском университете.

Пайра синдром

Развивается в связи с застоем газов или кала в области селезеночного изгиба. Появляется чувство давления или переполнения в левом верхнем квадранте живота, боль в области сердца давящего характера, сердцебиение, одышка, чувство страха, боль между лопатками, одно- или двухсторонняя боль в плече.

Заболевание впервые было описано в работах немецкого хирурга Эрвина Пайра в 1905 году.



Рис. 48. Рентгенограмма толстой кишки. Синдром Пайра

Певзнера болевая точка

У больных с язвой в области задней стенки луковицы двенадцатиперстной кишки можно выявить болезненность в точке, которая располагается на биссектрисе угла, образованного позвоночником и XII ребром (в углу между прямой мышцей спины и XII ребром) справа. Мануил Исаакович Певзнер (1872 — 1952) — российский и советский терапевт.

Ремхельда синдром

Синоним: гастро-кардиальный синдром.

Проявляется вследствие возникновения желудочно-сердечных рефлексов с механо- и хеморецепторов желудка. Способствующими факторами являются атеросклероз коронарных сосудов, погрешности в питании, метеоризм, высокое стояние диафрагмы, особенно у лиц, страдающих ожирением, а также функциональные расстройства вегетативной нервной системы.

После еды у больных появляются давление и боли в предсердечной области или за грудиной, ощущение сердцебиения, изменение частоты сердечных сокращений в виде тахи- или брадикардии, экстрасистолия. Наблюдаются

головокружения и колебание уровня артериального давления. Отрыжка не приносит облегчения.

Был впервые описан Людвигом фон Ремхельдом (1871–1938) немецким терапевтом в 1912 г.

Раздольского симптом

Болезненность в зоне расположения червеобразного отростка при перкуссии брюшной стенки. Определяется при остром аппендиците.

Симптом Раздольского был описан советским невропатологом, заведующим кафедрой нервных болезней 2 – го Ленинградского медицинского института.

Ровсинга симптом

Появление болей в правой подвздошной области при толчкообразной пальпации левых отделов толстой кишки. Определяется при остром аппендиците. Симптом Ровзинга был назван в честь датского хирурга, впервые описавшего его.

Ротора синдром

Синоним: гипербилирубинемия идиопатическая типа Ротора.

Это наследственный пигментный гепатоз, напоминает легкую форму синдрома Дабина-Джонсона, дефект экскреции билирубина менее выражен. Аутосомно-рецессивный тип наследования. Субъективные проявления обычно отсутствуют. Хроническая желтушность кожи и слизистых оболочек. Печень и селезенка не увеличены. В крови повышенено содержание связанного билирубина. Отсутствуют функциональные изменения со стороны печени. Накопления темного пигмента в печени нет. В биоптатах многие печеночные клетки содержат мелкие и средние капли жира. Rotor Arturo B. – филиппинский терапевт.

Синдром впервые описали Rotor с соавторами.

Саммерскилла синдром

Недостаточность АТФазы типа Р. Добротливый рецидивирующий внутрипеченочный холестаз. Аутосомно-

рецессивный тип наследования. Характеризуется развитием беспричинных приступов холестаза продолжительностью от нескольких недель до нескольких лет. Заболевание может развиваться в любом возрасте.

Основные лабораторные признаки: повышение уровня билирубина за счет обоих фракций, щелочной фосфатазы при нормальном уровне гамма-глутамилтрансферазы.

Впервые заболевание было описано W. Summerskill в 1959 г.

Тужилина симптом

Симптом С.А. Тужилина

Синоним: симптом «красных капелек», пятна росы, «рубиновые капельки» - появление многочисленных «красных капелек» (точек) правильной округлой формы (сосудистые аневризмы ярко-красного цвета) на коже живота, груди, спины, не исчезающих при надавливании на них. Синдром характерен для острого и типичен для обострения хронического панкреатита. При стихании острого воспалительного процесса их количество уменьшается, вплоть до полного исчезновения.



Рис. 49. Симптом «красных капелек»

Уилки синдром

Синдром функциональной непроходимости дистальной трети двенадцатиперстной кишки, где последняя перекреивается с верхней брыжеечной артерией, получил имя американского врача D. Wilkie. Синдром Уилки характеризуется интермиттирующей рвотой с примесью желчи, исхуданием, слабостью, вынуждающей больного соблюдать постельный

режим. Рвота прекращается и общее самочувствие улучшается, если больной лежит на спине. Рентгенологически наблюдается расширение желудка и проксимального отдела двенадцатиперстной кишки, резкая граница бария в начале дистальной трети двенадцатиперстной кишки, на месте перекреста с верхней брыжеечной артерией.

Синдром верхней брыжеечной артерии впервые подробно изучил и описал в 1927 году британский хирург David Wilkie.

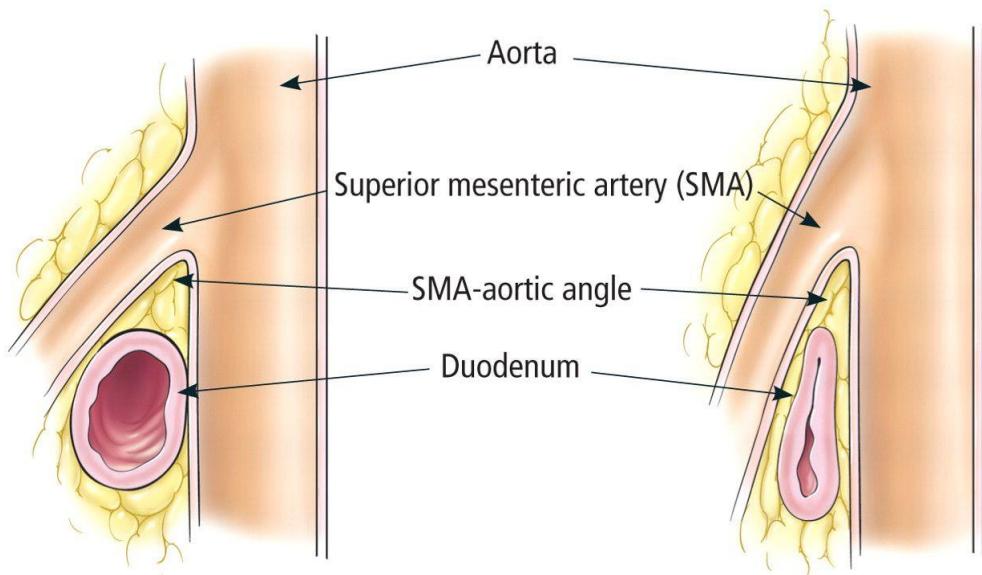


Рис. 50. Схематичное изображение синдрома верхней брыжеечной артерии

Уиппла болезнь

Синонимы: интестинальная липодистрофия, липогранулематоз брыжейки, хиладенэктомия мезентериальная.

Болезнь Уиппла - редкое заболевание кишечника инфекционной природы с разнообразными клиническими проявлениями.

Впервые описано американским патологоанатомом Джорджем Уипплом (англ. George H. Whipple) в 1907 году, наблюдавшим в аутопсийном материале выраженное увеличение мезентериальных лимфатических узлов в сочетании с воспалением серозных оболочек. При гистологическом исследовании кишечника и лимфоузлов им были выявлены множественные отложения липидов и большое количество макрофагов, содержащих аргирофильтные палочкообразные

структуры. Автор предположил, что в основе заболевания лежит нарушение метаболизма жира, которое он предложил назвать «интерстициальной липодистрофией». Джордж Уиппл первым обнаружил в слизистой оболочке тонкой кишки микроорганизмы, схожие с бледной спирохетой. Однако, длительное время многие учёные оспаривали инфекционную природу этого заболевания. В 1991 году R. Wilson, а затем в 1992 году D. Realman с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР) выделили грамположительную бациллу из материала инфицированных тканей больного, названную *Tropheryuma whipplei*.

Хилайдити синдром

Поддиафрагмальное положение толстой кишки. Причиной может быть врожденная атрофия правой доли печени, повышенная растяжимость связок, фиксирующих печень, высокое стояние диафрагмы, изменение тонуса брюшных мышц, аномалии толстой кишки, истощение. Жалобы: на чувство переполнения в эпигастрине и рвоту, запоры со стойким метеоризмом, реже – боль спастического характера. В редких случаях может развиться полная или частичная кишечная непроходимость. Течение может быть постоянным и рецидивирующим. Объективно определяется диффузный метеоризм, опущение печени, тимпанит в нижней части грудной клетки справа.

На рентгенограмме – между нижним краем легкого и печенью определяется зона просветления с типичным контуром за счет гаустрации толстой кишки.

Синдром описан греческим рентгенологом Димитрием Хилайдити в 1910 г.

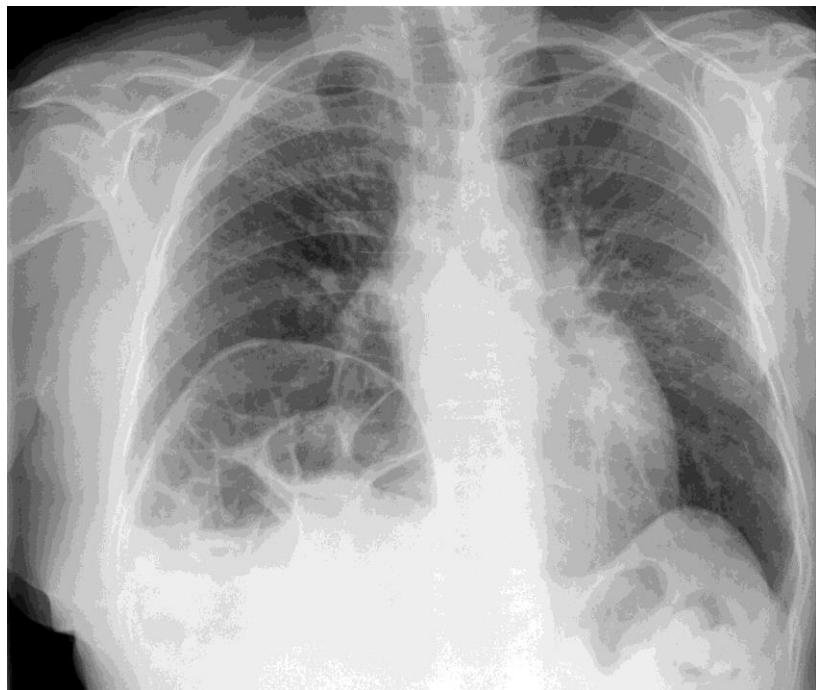


Рис. 51. Синдром Хилайдити

Холецистита симптомы:

Кера симптом (Г. Кер (1862–1916) – немецкий хирург) – болезненность в области желчного пузыря (точка Кера), определяемая особенно четко на высоте вдоха.

Лепене симптом – болезненность при поколачивании в правом подреберье кончиками согнутых пальцев руки.

Грекова-Ортнера симптом (N. Ortner, австрийский врач, 1865—1935) — возникновение боли при поколачивании по реберной дуге справа.

Мерфи симптом (Дж. Б. Мерфи (1857–1916) – американский хирург) – болезненность при пальпации области желчного пузыря на глубоком вдохе в сидячем положении больного.

Гаусмана симптом – поколачивание живота в области правого подреберья на высоте глубокого вдоха больного, задержавшего дыхание с надутым животом, а затем – во время максимального выдоха больного при втянутом животе. Болезненность на высоте вдоха характерна для холецистита, во время выдоха для патологии пилородуodenальной зоны. Фёдор Оскарович Гаусман (1868–1944) — терапевт, заслуженный деятель науки БССР, академик АН БССР, доктор медицинских наук, профессор.

Мюсси-Георгиевского симптом (Гено де Мюсси (1813–1885) – французский врач) – болезненность при надавливании на точку диафрагмального нерва между ножками грудино-ключично-сосцевидной мышцы. *Синоним* - френикус-симптом.



Рис. 52. Определение симптома Мюсси-Георгиевского

Циве синдром

Резко выраженная жировая дистрофия печени у больных с хроническим алкоголизмом. Протекает с повышением уровня липидов сыворотки (гипертриглицеридемия, гиперхолестеринемия, гиперфосфолипидемия), гемолизом и повышением содержания билирубина. Гемолиз при синдроме Циве связывают с повышением чувствительности эритроцитов к пероксидазам вследствие снижения уровня витамина Е сыворотки крови и эритроцитов.

Синдром описал американский клиницист Zieve Leslie в 1958.

Шарко синдром (триада Шарко)

Характеризуется сильными ознобами, высокой температурой и желтухой. Возникает при развитии холангита – гнойной инфекции желчных протоков, распространяющейся на печень.

Шмидена синдром

Синдром часто наблюдается при патологии желудочно-кишечного тракта: язвенная болезнь, гастрит и характеризуется полным или частичным выпячиванием слизистой оболочки

пилорической части желудка в ампулу двенадцатиперстной кишки. Развитие синдрома связывают с двумя моментами: повышением подвижности слизистой оболочки желудка (отек, разрыхление мышечных волокон подслизистой основы) что, возможно, обусловлено врожденной особенностью стромы слизистой оболочки и усилением выталкивающей силы (гиперперистальтика, повышение внутрижелудочного давления). Характерны периодическая приступообразная боль в надчревной области, возникающая сразу после еды, поднятия тяжестей, резких движений; вздутие живота, чувство тяжести в эпигастрии, изжога, тошнота, рвота. Полиморфность клинической картины объясняется проявлением заболевания желудочно-кишечного тракта, на фоне которого возникает пролапс. У больных часто развивается анемия вследствие кровотечения из травмированных складок слизистой оболочки.

Назван по имени немецкого хирурга Шмидена (1874-1946).

Щеткина-Блюмберга симптом

Определяется при местных и диффузных перитонитах.

Пальцами осторожно надавливают на переднюю брюшную стенку на глубину, соответствующую давлению на брюшину. Обычно это осторожное давление мало болезненное, но если пальцы сразу оторвать от передней стенки живота, то при воспалении брюшины это вызовет сильную боль. При нормальной брюшине боли не будет.

Симптом описан немецким хирургом Яковом Морицем Блюмбергом в 1907 году. Однако русский акушер Дмитрий Щёткин ещё в конце 80-х годов XIX века использовал этот приём в своей клинической практике. Также этот симптом использовался врачами в I Пензенском земском госпитале с 1902 года. Официальное сообщение Щёткин сделал только в 1908 году на заседании Пензенского медицинского общества.

Штофера (Штауффера) синдром

Проявляется нарушением функции печени при карциноме почки. Характерны увеличение печени, часто и селезенки, слабость отсутствие аппетита, потеря веса, гипотензия. В крови повышена активность щелочной фосфатазы, удлинено

протромбиновое время, снижено количество альбумина и повышено количество альфа-2-глобулинов.

Морис Х. Штауффер, доктор медицины, гастроэнтеролог из клиники Майо в Рочестере, штат Миннесота, впервые охарактеризовал этот синдром в 1961 году, с оригинальным названием «нефрогенная гепатомегалия».

ГЛАВА 4. **ЭПОНИМЫ В РЕВМАТОЛОГИИ**

Тределенбурга симптом

Исследование тазобедренного сустава начинает с оценки походки. При появлении болей в этом суставе туловище обычно наклоняется в больную сторону, что способствует уменьшению болевого синдрома, т.к. уменьшается участие отводящих мышц в поддерживании таза и снижает контрактуру мышц. Если наступает слабость этих мышц и они не могут удержать таз, происходит наклон туловища на здоровую сторону (симптом Тренделенбурга). Симптом назван в честь немецкого хирурга Фридриха Тренделенбурга.

Томаса симптом

Максимальная амплитуда сгибания бедра наступает, когда нога согнута в колене, угол сгибания в тазобедренном суставе 120° . Когда в движениях участвуют поясничные позвонки, тазобедренный сустав и таз, гиперэкстензия бедра ограничена. В случае развития контрактуры нога находится в положении сгибания, т.е. наблюдается положительный симптом Томаса. Этот тест физического обследования назван в честь валлийского ортопеда хирурга Хью Оуэна Томаса (1834–1891).

Бейкера киста

Синоним – подколенный бурсит.

Киста Бейкера – воспаление подколенной серозной сумки, которая сообщается с полостью коленного сустава и может служить резервуаром для выпота при артрите, названа по имени описавшего ее британского хирурга W.M. Baker, 1839–1896. Развивается вследствие травмы, перегрузки коленного сустава, при ревматоидном артрите, гонартрозе с реактивным синовитом и некоторых других заболеваниях суставов. Проявляется болью, выбуханием в области подколенной ямки. Повышение давления в коленном суставе при накоплении большого объема жидкости может приводить к разрыву сумки с болями в икроножных мышцах, отеком голени и симулировать острый тромбофлебит. Рентгенограммы малоинформативны. Жидкостная природа пальпируемого образования подтверждается при ультразвуковом

исследовании или магнитно-резонансной томографии, а связь с суставом – артографией.



Рис. 53. Киста Бейкера с двух сторон отмечена стрелками

Шобера тест

Оценку подвижности поясничного отдела зачастую проводят наклоном вперёд в приёме Шобера. От V поясничного позвонка вверх сантиметровой лентой откладывается 10 см (делается отметка), затем больного просят наклониться вперёд. При этом у здорового расстояние увеличивается до 14-16 см, а у больного с поражением позвоночника – почти не меняется. Впервые этот тест был описан в 1937 году немецким врачом Паулем Шобером (11 марта 1865 - 22 августа 1943).

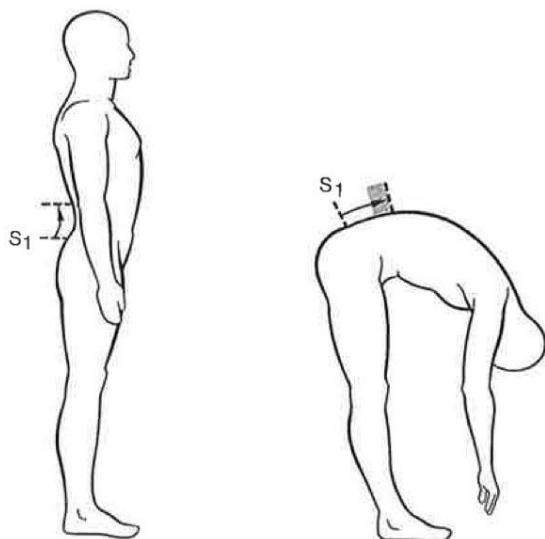


Рис. 54. Методика проведения теста Шобера

Кушелевского симптомы

Б.П. Кушелевский (1890–1976) описал три симптома, которые используются для диагностики сакроилеита:

- Симптом Кушелевского-1 – болезненность в проекции сакроилеального сочленения при надавливании обоими руками на гребни позвоночных костей.
- Симптом Кушелевского-2 – болезненность в проекции сакроилеального сочленения при надавливании на большой вертел, в положении больного на боку, колени полусогнутые.
- Симптом Кушелевского-3 – больной на спине, одна нога согнута в колене и отведена (пялка касается колена другой ноги) – надавливаем на согнутое колено и гребень подвздошной кости противоположной конечности, при этом выявляется болезненность в проекции сакроилеального сочленения.

Синдром Рейно

Синдром Рейно — частый и ранний признак системных заболеваний соединительной ткани, особенно системной склеродермии. Он характеризуется внезапным появлением парестезии (чувство онемения, ползание мурашек) в области II–IV пальцев кистей, стоп, резким их побледнением, пальцы во время приступа холодные. По окончании приступа появляются боли, чувство жара в пальцах, кожа гиперемирована. При системной склеродермии синдром Рейно захватывает не только пальцы рук, стоп, но и губы, кончик языка, части лица. Вазоспастические реакции могут наблюдаться в легких, сердце, почках. Синдром Рейно назван в честь французского врача Мориса Рейно, который впервые описал это заболевание в 1862 году.



Рис. 55. Клинические проявления синдрома Рейно

Тибьержа-Вейссенбаха синдром

Другое название – кальциноз - кальций откладывается преимущественно в области пальцев рук и периартикулярно в виде белых очагов, просвечивающих сквозь кожу. Синдром Тибьержа-Вейссенбаха назван в честь французских врачей Г. Тибьержа (1856–1926) и Р.Ж.Е. Вейссенбаха (1885–1963), которые описали сочетание системной склеродермии и кальциноза кожи.



Рис. 56. Проявления синдрома Тибьержа-Вейссенбаха

Шенлейн-Геноха пурпур

Синонимы: геморрагический васкулит, болезнь Шенлейн-Геноха. Это васкулит с IgA-иммунными депозитами, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы), который характеризуется типичными изменениями со стороны

кожи, кишечника и почек в сочетании с артralгиями или артритом и встречается чаще у детей моложе 15-летнего возраста.

Болезнь названа в честь немецких врачей Иоганна Лукаса Шенлейна (1793–1864) и Эдуарда Генриха Геноха (1820–1910). Шенлейн в 1837 году описал заболевание, характеризующееся геморрагическими высыпаниями (пурпурой), болями и припухлостью суставов, и назвал его «ревматической пурпурой». Позже Генох расширил клиническую картину болезни, добавив абдоминальный синдром и поражение почек, и сформировал классическую тетраду наиболее частых проявлений — пальпируемую пурпуру, суставные боли, абдоминальные боли и поражение почек.



Рис. 57. Типичное проявление пурпуры на коже бедра при геморрагическом васкулите

Такаясу болезнь

Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу) – это хроническое грануломатозное воспалительное заболевание аорты и её основных ветвей, реже ветвей лёгочной артерии с развитием стеноза или окклюзии поражённых сосудов и вторичной ишемией органов и тканей, возникающее в возрастной группе до 50 лет. Приблизительно у половины пациентов обнаруживаются первичные соматические симптомы: недомогание, лихорадка, расстройство сна, потеря веса, боль в суставах и утомление.

Часто сопровождается анемией и повышением скорости оседания эритроцитов. Эта стадия постепенно переходит в хроническую стадию, характеризующуюся воспалительными процессами в аорте и её ветвях. У другой половины больных синдромом Такаясу обнаруживаются лишь поздние изменения сосудистой системы, без предварительных соматических симптомов. На поздних стадиях слабость стенок артерий может привести к возникновению локализованных аневризм. Первым болезнь описал английский хирург Уильям Сэвори в 1856 году, но болезнь названа в честь Микито Такаясу — японского офтальмолога, который в 1905 году первым описал случай изменения сосудов и снижения пульса у двадцатилетней пациентки. Доктор Такаясу на Двенадцатом ежегодном собрании Японского общества офтальмологов описал специфическое изменение кровеносных сосудов на сетчатке глаза. Двое его коллег (доктор Ониси и доктор Кагосима) на том же собрании сообщили о подобных офтальмологических проявлениях у пациентов, страдающих отсутствием пульса на запястьях. Ныне известно, что изменения кровеносных сосудов на сетчатке представляют собой ответную ангиогенезную реакцию на сужение артерий шеи.

Хортона болезнь

Гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) – это гранулематозный артериит аорты и ее главных ветвей, главным образом, экстракраниальных ветвей сонной артерии, с частым вовлечением височной артерии. Обычно встречается у людей старше 50 лет и часто ассоциируется с ревматической полимиалгией. Название «болезнь Хортона» связано с именем американского врача Байярда Тейлора Хортона, который *первым описал* это заболевание в 1932 году.

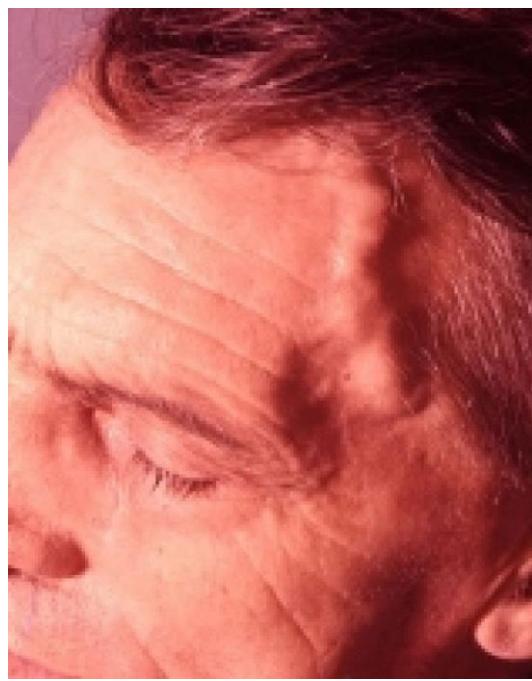


Рис. 58. Гиганто-клеточный височный артериит

Болезнь Кавасаки

Синонимы: слизисто-кожно-лимфатический синдром, mucocutaneus lymph node syndrome; описан Т. Kawasaki, 1967, Япония. Это системный артериит, поражающий крупные, средние и мелкие артерии, сочетающийся с кожно-слизисто-лимфатическим синдромом.

Бехчета болезнь

Системный васкулит, поражающий преимущественно артерии и вены среднего и мелкого калибра, характеризующийся рецидивирующим эрозивно-язвенным поражением слизистых оболочек полости рта, глаз, половых органов, кожи с вовлечением суставов, внутренних органов. Чаще заболевают мужчины средних лет. Характерная триада симптомов: поражение слизистой оболочки рта в виде стоматита, сопровождающегося появлением болезненных язв; язвенное поражение кожи и слизистых оболочек наружных половых органов; поражение глаз с развитием рецидивирующего иридоциклита, угрожающего потерей зрения. Другие проявления: кожные высыпания в виде узловатой эритемы, папуло-пустулезных элементов; артриты; упорная головная боль, менингеальные признаки и угрожающее жизни поражение ствола и спинного мозга; боль в животе, тошнота, кровотечения из

пищеварительного тракта; рецидивирующие тромбозы и тромбофлебиты.

Заболевание описано турецким дерматологом Хулуси Бехчетом (Hulusi Behçet) в 1937 году.

Дюпюитрена контрактура

Синонимы: прогрессирующая контрактура ладонного апоневроза, Дюпюитрена болезнь.

Наследственное заболевание, передается по доминантному типу с половым различием. Чаще страдают мужчины. Возникает заболевание в зрелом возрасте, нередко наблюдается двустороннее поражение ладонного апоневроза. Возникновению контрактуры могут способствовать хроническая травма пальцев, профессиональные условия (зажим в руке инструментов). Постепенно появляется затруднение разгибания III и IV пальцев кисти и уплотнение ладонного апоневроза в виде узелков или тяжа. Контрактура ограничивается одним, двумя пальцами, но может охватить и другие. В состоянии контрактуры находятся проксимальные и средние фаланги. В дальнейшем возникают вторичные патологические изменения в суставах пальцев, сухожилиях. Нарушается функция кисти.

Болезнь названа в честь французского хирурга Гийома Дюпюитрена, который сделал подробное описание ее оперативного лечения в 1833 году. Сам Дюпюитрен писал, что болезнь эта возникает у тех, «кто вынужден длительное время сжимать точку опоры в руке».



Рис. 59. Контратура Дюпюитрена

Фелти синдром

В 1924 г. американский врач Felty A. R. из группы хронических неспецифических полиартритов выделил своеобразный *клинический синдром*: полиартрит, спленомегалия и лейкопения, главным образом за счет уменьшения количества нейтрофильных гранулоцитов. Наряду с тремя основными симптомами у этих больных отмечается умеренное увеличение лимфатических узлов и пигментация кожи на открытых участках тела. Синдром Фелти - вариант ревматоидного артрита, включающий хронический полиартрит, спленомегалию и лейкопению, встречается у 1% больных ревматоидным артритом, преимущественно женщин. У больных с синдромом Фелти часто выявляется HLA DRW4.

Стилла болезнь (болезнь Стилла взрослых)

Болезнь Стилла у взрослых представляет собой редкое мультисистемное аутовоспалительное заболевание неизвестной природы (особую форму серонегативного ревматоидного артрита), характеризующееся ежедневными резкими подъемами температуры тела выше 39 °C, артralгиями или артритом, быстро исчезающей кожной сыпью, лейкоцитозом с преобладанием нейтрофилов.

Первое упоминание о симптомокомплексе, включающем лихорадку, сыпь и артralгии, появилось в журнале *Lancet* в 1896 г. Тогда он был расценен как проявление ревматоидного артрита у взрослого человека. В 1897 г. английский педиатр Джордж Стилл выпустил монографию под названием «Одна из форм поражения суставов у детей», где описал 12 случаев с подобной клинической картиной среди 22 детей с ювенильным ревматоидным артритом. Впоследствии этот симптомокомплекс был назван в честь него «болезнью Стилла». В дальнейшем подобные случаи, описанные у взрослых, относили к лихорадке неясного генеза. В 1966 г. Эрик Байвотерс впервые использовал термин «болезнь Стилла взрослых» в выступлении на Геберденовских чтениях, отметив, что признаки болезни Стилла у взрослых он считает самостоятельной нозологией, а в 1971 г. Э. Байвотерсом были опубликованы многочисленные наблюдения этого заболевания у взрослых. Болезнь Стилла взрослых обычно развивается в молодом возрасте и является редким системным

заболеванием, распространенность которого составляет от 1 до 34 случаев на 1 млн населения.

Штрюмпеля-Мари-Бехтерева болезнь

Синонимы: анкилозирующий спондилит идиопатический, болезнь Бехтерева – это хроническое системное воспаление суставов, преимущественно позвоночника, с ограничением его подвижности за счёт анкилозирования апофизальных суставов, формирования синдесмофитов и кальцификации спинальных связок.

Болезнь Бехтерева называется так в основном в России по имени невролога и психиатра В. М. Бехтерева, описавшего картину анкилозирующего спондилоартраита в 1892 году. Однако в том же 19 веке с разницей всего в несколько лет (в 97 и 98 гг. соответственно) также опубликовали результаты наблюдений за пациентами с этим заболеванием немецкий ученый А. Штрюмпель и женщина-врач из Франции П. Мари.



Рис. 60. Поза просителя при анкилозирующем спондилоартрите

Гебердена узелки (по имени W. Heberden) – проявление деформирующего остеоартроза: деформация дистальных межфаланговых суставов кисти за счет краевых остеофитов в виде симметричных, плотных узловатых образований величиной

с горошину на тыльно-боковой поверхности суставов. Уильям Геберден (1710 - 17 мая 1801) - английский медик. Работал в Кембридже, занимался преподавательской деятельностью, более 30 лет имел обширную практику. Член Королевского колледжа врачей в Лондоне, Почётный член Парижского Королевского медицинского общества. Кроме того, он первым сделал описание ветряной оспы и симптомов грудной жабы (этому заболеванию он дал привычное нам название "стенокардия").



Рис. 61. Узелки Гебердена и Бушара

Бушара узелки представляют собой твёрдые костные наросты (остеофиты) на проксимальных межфаланговых суставах (средних суставах пальцев рук или ног). Узлы Бушара названы в честь французского патолога Шарля Жака Бушара (1837–1915). Шарль-Жозеф Бушар учился у Жана-Мартена Шарко, вместе с которым он посвятил себя невропатологии, описал поражения склерозом спинного мозга и вторичной дегенерацией пирамидного пучка, а затем обнаружил происхождение внутричерепной гематомы, разрыва крошечных аневризм на перегородках артерии головного мозга, позже названных **микроаневризмой Шарко-Бушара**.

Титце синдром

Синоним: остеохондрит ребра. Описан немецким хирургом Tietze A. в 1921 г. Этиология не ясна. Характеризуется

деформацией, припухлостью, болью в области реберно-грудинных сочленений при пальпации, глубоком дыхании, кашле. Реберные хрящи окостеневают, нарушается подвижность грудной клетки, снижается дыхательная функция.

Александрова симптом – захватываемая пальцами кожная складка над поражённым суставом утолщена по сравнению с противоположной, что имеется в острую стадию и после затихания процесса (туберкулёзный артрит). Симптом описан в 1896 году хирургом Л.П. Александровым (1857–1929) как ранний диагностический признак туберкулезного артрита: утолщение захватываемой пальцами кожной складки на поверхности пораженной конечности по сравнению с кожной складкой на другой конечности в симметричном месте; утолщение наблюдается на протяжении всей поверхности конечности, независимо от того, какой ее сустав поражен, и всегда указывает на то, что процесс перешел на суставную сумку; при изолированных костных очагах симптом не выявляется; утолщение сохраняется и после стихания процесса.

Жакку артропатия

Артропатия Жакку – это деформирующая артропатия кисти, которая возникает при системной красной волчанке и после перенесенной ревматической лихорадки. Заболевание развивается на фоне хронического синовита, поражения связочного и мышечного аппарата. Специфическая артропатия получила название в честь французского врача F.C. Jaccoud, который в 1869 г. впервые описал своеобразное искривление кистей рук у пациента с ревматизмом. Позже было установлено, что такие же патологические изменения возникают у 5-13% больных системной красной волчанкой.

Каплана синдром

Комбинация ревматоидного полиартрита с силикозом легких. Клиническая картина: одышка, кашель, кровохарканье, боль в груди. Рентгенологические признаки: фиброз легких, множественные округлые тени. Первое описание: в статье английского врача Энтони Каплана (Anthony Caplan) в 1953 г.

Марфана синдром

Моногенное заболевание соединительной ткани.

Наследование: аутосомно-доминантное.

Распространенность: 1 на 5000-10 000.

Клиническая картина: высокий рост, арахнодактилия, грубые деформации позвоночника и грудной клетки (килевидная, воронкообразная), поражение сердечно-сосудистой системы (аневризма аорты) и глаз (подвыших хрусталика, миопия). В 10% случаев поражаются органы дыхания. Обычно это буллезная эмфизема; как следствие – спонтанный пневмоторакс, часто рецидивирующий, а также кровохарканье и легочные кровотечения. Возможно формирование бронхоэктазов.

Первое описание: в статье французского педиатра Антуана Марфана (Antoine Bernard-Jean Marfan) в 1896 г.



Рис. 62. Внешний вид пациента с синдромом Марфана

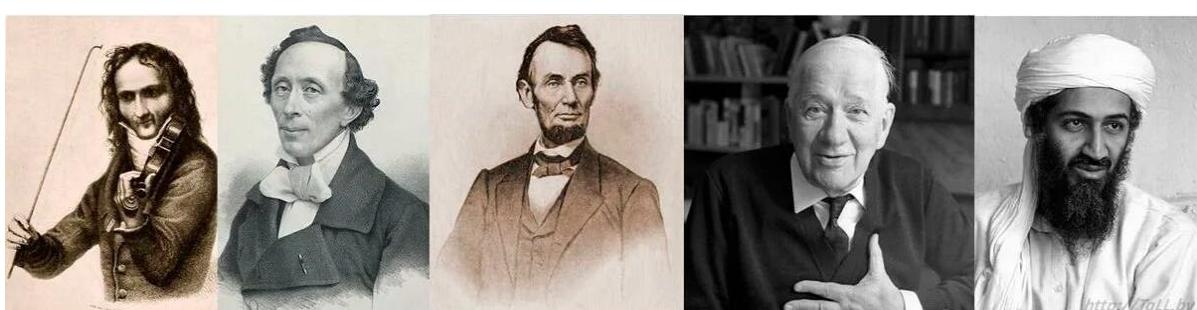


Рис. 63. Известные люди с синдромом Марфана
(слева направо: Н. Паганини, Г.Х. Андерсен, А. Линкольн,
К. Чуковский, У. бен Ладен)

Ослера-Рандю-Вебера синдром

Синонимы: наследственная геморрагическая телеангиэктазия, синдром Ослера-Рандю, болезнь Ослера, генерализованный ангиоматоз, геморрагический семейный ангиоматоз.

Наследование: аутосомно-доминантное.

Распространенность: 1–2 на 100 000.

Клиническая картина: спектр клинических проявлений разнообразен. Телеангиэктазии обычно располагаются на слизистой оболочке носа, губ, десен, языка, щек, желудочно-кишечного тракта, дыхательных и мочевых путей, на коже головы, туловища, конечностей, а так же на конъюктиве и под ногтями. Один из наиболее ранних признаков – носовые кровотечения. Характерно наличие артериовенозных синусов. Сброс крови через них из печеночных артерий в бассейн воротной вены вызывает портальную гипертензию и, в ряде случаев, - развитие цирроза печени. Поражение легких проявляется одышкой и цианозом. Из-за аномалий легочных сосудов возможны тромбоэмболии.

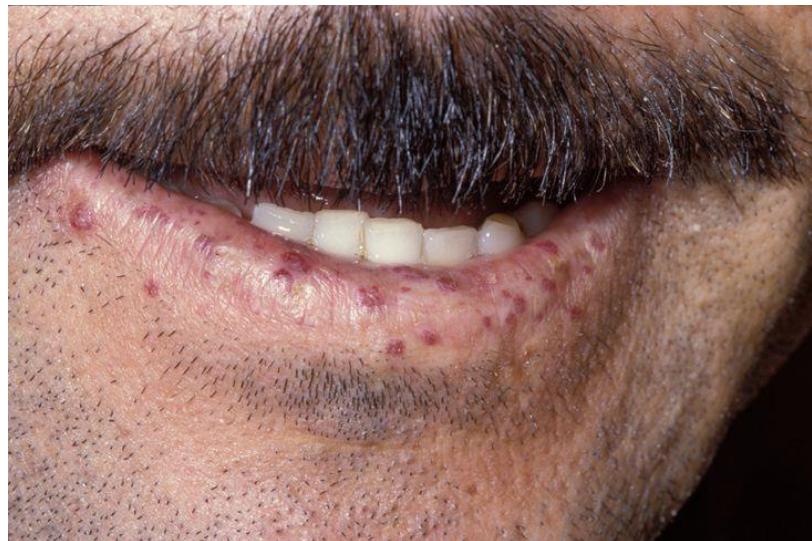


Рис. 64. Телеангиэктазии на слизистой губ при синдроме Ослера-Рандю-Вебера

Первое описание: в статье английского врача Генри Саттона (Henry Gavén Sutton) в 1964 г. Впоследствии болезнь была подробно охарактеризована в работах французского врача Анри Рандю (Henri Jules Louis Marie Rendu), канадско-английского

врача Уильяма Ослера (William Osler) и английского врача Фредрика Вебера (Frederick Parkes Weber).

Шарпа синдром

Синоним: смешанное заболевание соединительной ткани.

Аутоиммунное заболевание, сочетающее в себе признаки системной красной волчанки, системной склеродермии, полимиозита и ревматоидного артрита и отличающееся очень высоким уровнем антител к U1-рибонуклеопротеиду.

Клиническая картина: интерстициальное поражение легких, нередко плеврит; характерно снижение диффузной способности легких, развитие легочной гипертензии.

Первое описание: в статье американского врача Гордона Шарпа (Gordon C.Sharp) с соавт. В 1972 г.

Шёгрена синдром

Синонимы: синдром Съёгрена, ксеродерматоз, сухой синдром, сухой кератоконъюктивит, синдром Гужеро-Шёгрена, синдром Микулича-Шёгрена.

Наследование: аутосомно-рецессивное. Повышена встречаемость определенных аллелей системы HLA (например, HLA DRB1*03, DQB1*02).

Клиническая картина: поражение экзокринных желез, сухость слизистых оболочек, конъюктивит, кератит, ксеростомия, ксерофталмия. Со стороны дыхательной системы – фаринготрахеобронхит, диффузные интерстициальные изменения легких. Первое описание: в статье французского дерматолога Анри Гужеро (Henri Gougerot) в 1925 г. Шведский офтальмолог Хенрик Шёгрен (Henrik Samuel Conred Sjögren) описал этот синдром в 1930 г.

Элерса-Данло синдром

Синонимы: синдром Черногубова, несовершенный десмогенез. Моногенная болезнь соединительной ткани. Включает шесть клинических вариантов. Наследование: аутосомно-рецессивное и аутосомно-доминантное.

Распространенность: колеблется от 1 на 5000 до 1 на 500 000.

Клиническая картина: скелетные аномалии, повышенная растяжимость кожи, избыточная подвижность и вывихи суставов, поражения сердечно-сосудистой системы, патология глаз. В 12% случаев встречаются поражения легких, которые проявляются буллезной эмфиземой, спонтанным пневмотораксом, кровохарканьем; иногда наблюдаются бронхоэктазы.



Рис. 65. Проявления синдрома Элерса-Данло – повышенная растяжимость кожи и избыточная подвижность суставов

Первое описание синдрома прозвучало в докладе Александра Николаевича Черногубова на заседании Московского дерматовенерологического общества в 1891 г. Позднее синдром описали датский дерматолог Эдвард Элерс (Edvard Lauritz Ehlers) и французский дерматолог Анри-Александр Данло (Henri-Alexandre Danlos).

ГЛАВА 5. ЭПОНИМЫ В ЭНДОКРИНОЛОГИИ

Аддисона болезнь

Синоним: хроническая надпочечниковая недостаточность, вызвана дефицитом кортизола и альдостерона (снижением продукции в коре надпочечников).

Клиническая картина: Хроническая слабость, утомляемость, потеря веса, анорексия, гиперпигментация кожи, гипотензия, при развитии аддисонического криза – тяжелая гипотензия вплоть до шока, рвота, диарея, выраженная слабость.

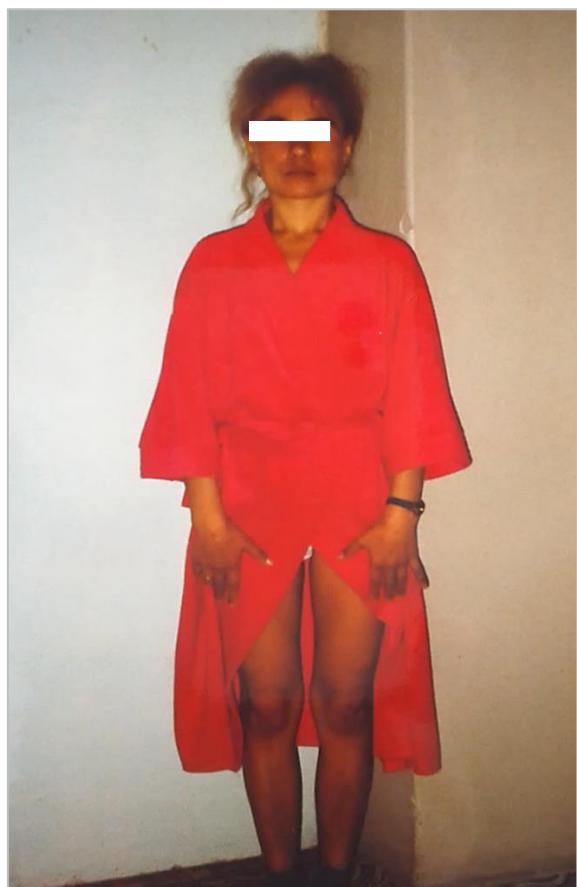


Рис. 66. Болезнь Аддисона (первичная хроническая надпочечниковая недостаточность) (собственное наблюдение)

Первое описание. Синдром впервые описан британским врачом Томасом Аддисоном в 1855 году, который выявил связь между клиническими проявлениями (гиперпигментация, слабость, гипотензия) и патологией надпочечников. На тот момент основной причиной было туберкулезное поражение желез.

Вольфрама синдром

Синонимы: DIDMOAD-синдром (Diabetes Insipidus, Diabetes Mellitus, Optic Atrophy, Deafness).

Наследование: аутосомно-рецессивное, мутация в гене WFS1, расположенном на хромосоме 4p16.1.

Клиническая картина: сочетание сахарного диабета 1 типа (не аутоиммунного), атрофии зрительного нерва, несахарного диабета (выраженная полиурия, полидипсия) и глухоты. Могут быть и другие проявления: нарушение вкуса, обоняния, атрофия гипофиза, эпилепсия, нейрогенный мочевой пузырь.

Первое описание. Синдром описан в 1938 году американским офтальмологом Дональдом Вольфрамом, который наблюдал сочетание сахарного диабета и атрофии зрительного нерва у нескольких членов одной семьи.

Грейвса болезнь

Синонимы: болезнь Базедова, диффузный токсический зоб (аутоиммунное заболевание, характеризующееся гиперсекрецией гормонов щитовидной железы с развитием тиреотоксикоза).

Клиническая картина. Общие симптомы: снижение массы тела, потливость, чувство жара. Сердечно-сосудистые проявления: тахикардия, аритмии (фибрилляция предсердий), повышение систолического артериального давления. Неврологические симптомы: раздражительность, тревожность, бессонница, трепет рук. Увеличение щитовидной железы (зоб). Офтальмопатия (25–50%): экзофтальм, отек век, слезотечение, светобоязнь, дипlopия.

Глазные симптомы тиреотоксикоза:

Бостона. При взгляде вниз после начальной задержки верхнее веко опускается рывком.

Брама. Во время смеха глаза остаются широко открытыми.

Грефе. Отставание верхнего века от верхнего лимба при взгляде вниз (обусловлено гипертонусом мышцы, поднимающей верхнее веко).

Еллинека. Пигментация кожи вокруг глаз.

Дальримпля. Расширение глазной щели с появлением белой полоски между верхним лимбом и краем верхнего века (ретракция век).

Жоффруа. Отсутствие морщин на лбу при взгляде вверх.

Зенгера. Мягкая, подушкообразная припухлость век (отёчность верхнего века).

Кохера. Отставание верхнего века от верхнего лимба при взгляде вверх, верхнее веко передвигается кверху быстрее, чем глазное яблоко.

Краусса. Усиленный блеск глаз.

Мебиуса. Потеря способности фиксировать взгляд на близком расстоянии (слабость глазных мышц, слабость конвергенции).

Розенбаха. Дрожание век при их закрывании.

Штельвага. Редкое мигание век в сочетании с расширением глазной щели (в норме у здоровых людей наблюдается 3 мигания в 1 минуту).

Книса. Неравномерность расширения зрачков

Первое описание: болезнь Грейвса впервые описана в 1835 году ирландским врачом Робертом Грейвсом, который наблюдал у пациентов сочетание зоба, экзофтальма и тахикардии. В то же время Карл фон Базедов, немецкий врач, описал похожую клиническую картину, что привело к использованию термина «болезнь Базедова» или «болезнь Грейвса-Базедова» в европейской литературе.



Рис. 67. Болезнь Грейвса. Увеличение щитовидной железы (зоб)



Рис. 68. Болезнь Грейвса. Эндокринная офтальмопатия
де Кервена тиреоидит (подострый тиреоидит)

Синоном: подострый тиреоидит – это воспалительное заболевание щитовидной железы, вызванное вирусной инфекцией, которое характеризуется гранулематозным воспалением, болезненностью щитовидной железы и транзиторными нарушениями функции щитовидной железы (гипертиреоз, эутиреоз или гипотиреоз).

Первое описание: заболевание было впервые описано в 1904 году швейцарским хирургом Фридрихом де Кервеном. Он выделил это состояние как отдельный тип тиреоидита, связанный с вирусной инфекцией и сопровождающийся болью в области шеи.

Клиническая картина: острое начало с лихорадкой, слабостью, миалгиями; увеличение и боль в области шеи, усиливающаяся при пальпации или глотании; в фазе тиреотоксикоза (деструкция тиреоцитов): тахикардия, потливость, раздражительность, потеря веса, трепет, в фазе гипотиреоза – усталость, апатия, сухость кожи, задержка жидкости, увеличение массы тела.

Каллмана синдром

Синдром Каллмана – редкое генетическое заболевание, характеризующееся сочетанием гипогонадотропного (вторичного) гипогонадизма и аносмии (или гипосмии), обусловлено нарушением миграции нейронов гонадотропин-релизинг гормона и обонятельных нейронов в период эмбрионального развития.

Первое описание: синдром был впервые описан в 1944 году немецким врачом Францем Каллманом, который установил связь между гипогонадизмом и аносмиеей. Каллман также выявил семейные случаи, что указало на генетическую природу заболевания.

Клинические проявления: гипогонадизм: у мужчин – отсутствие или задержка полового созревания (микропения, крипторхизм), недоразвитие вторичных половых признаков (редкий рост волос на лице и теле, слабое развитие мускулатуры), бесплодие (азооспермия); у женщин – первичная аменорея, недоразвитие молочных желез, отсутствие оволосения по женскому типу, аносмия или гипосмия (часто остается незамеченной пациентом до обследования).



Рис. 69. Синдром Каллмана

Киммельстила-Вильсона синдром

Синдром Киммельстила-Вильсона – это тяжелая форма диабетической нефропатии, характеризующаяся формированием узелкового (тотального) гломерулосклероза, наличием узелковых гиалиновых поражений (узелков Киммельстила-Вильсона) в клубочках почек, протеинурией и прогрессирующей почечной недостаточностью.

Первое описание: Синдром был впервые описан в 1936 году Полом Киммельстиллом и Клифордом Вильсоном. Они описали специфические морфологические изменения в почечных клубочках у пациентов с сахарным диабетом.

Клинические проявления: Ранняя стадия: микроальбуминурия (> 30 мг/сутки), умеренное повышение артериального давления. Поздняя стадия (узелковый гломерулосклероз): протеинурия (> 300 мг/сутки), возможен нефротический синдром: устойчивое повышение АД, отечный синдром (отеки на лице, конечностях), признаки почечной недостаточности: усталость, снижение аппетита, тошнота, анемия. Терминальная стадия: хроническая почечная недостаточность, уремия.

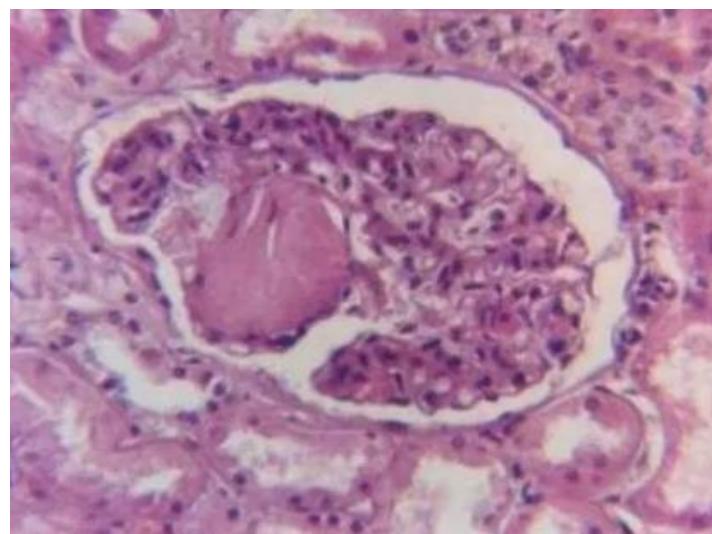


Рис. 70. Микропрепарат. Синдром Киммельстила-Вильсона (диабетический гломерулосклероз)

Клейнфельтера синдром

Определение: синдром Клейнфельтера – это генетическое заболевание, характеризующееся наличием одной или более дополнительных X-хромосом у мужчин (чаще всего кариотип 47XXY). Синдром приводит к гипогонадизму, бесплодию и различным физическим, гормональным и когнитивным особенностям.

Первое описание. Синдром был впервые описан в 1942 году Гарри Клейнфельтером и его коллегами, которые наблюдали сочетание гинекомастии, гипогонадизма и бесплодия у мужчин с характерными эндокринными нарушениями. Позже была установлена генетическая природа заболевания, встречается с частотой 1 на 500–1000 новорожденных мальчиков, что делает его одной из наиболее распространенных хромосомных аномалий у мужчин.

Клинические проявления. Подростковый возраст: отсутствие или задержка полового созревания, гинекомастия, высокий рост с непропорционально длинными конечностями, слабое развитие мышечной массы и оволосения. У взрослых: бесплодие (чаще всего выявляется в этот период), снижение либидо, эректильная дисфункция, повышенный риск остеопороза, ожирения, сахарного диабета.



Рис. 71. Синдром Клейнфельтера

Конна синдром

Синоним: Синдром Конна, или первичный гиперальдостеронизм, представляет собой патологическое состояние, вызванное избыточной секрецией альдостерона надпочечниками (альдостерон-продуцирующая аденома – 60–70% случаев или двусторонняя гиперплазия коры надпочечников – около 30–40%). Это приводит к нарушению электролитного баланса, гипертензии и гипокалиемии.

Первое описание. Синдром впервые описан американским эндокринологом Джеромом Конном в 1955 году. Он выявил связь между наличием аденомы надпочечников,

гиперальдостеронизмом и резистентной артериальной гипертензией.

Клинические проявления: артериальная гипертензия – постоянная, плохо контролируемая; гипокалиемия – мышечная слабость, судороги, полиурия, полидипсия, нарушение сердечного ритма (экстрасистолия, тахикардия).



Рис. 72. Компьютерная томография надпочечников.
Объемное образование левого надпочечника
(альдостерома – синдром Конна)

Кушинга синдром

Синдром Кушинга – клинический синдром, возникающий вследствие хронической гиперкортизолемии, обусловленной избыточной продукцией кортизола надпочечниками или экзогенным введением глюкокортикоидов. Он включает эндогенные формы (болезнь Иценко-Кушинга – аденома гипофиза, продуцирующая адрен-кортико-тропный гормон (АКТГ) (около 70% случаев) и опухоли надпочечников) и экзогенные (ятрогенные).

Первое описание: синдром впервые описан американским нейрохирургом Гарвеем Кушингом в 1932 году. Он выявил связь между аденомой гипофиза, избыточной секрецией АКТГ и клинической картиной ожирения, артериальной гипертензии и стероидного сахарного диабета. В 1924 году советский ученый Н.М. Иценко опубликовал работу, в которой описал клинический случай опухоли головного мозга с аналогичной симптоматикой,

отметив этиологическую роль гипоталамо-гипофизарных нарушений в развитии заболевания.

Клинические проявления. Ожирение центрального типа: лунообразное лицо, отложение жира в области живота и шеи, мышечная слабость, стрии (красного или фиолетового цвета на животе и бедрах), акне, плохое заживление ран, артериальная гипертензия, остеопороз, переломы позвонков и других костей, депрессия или раздражительность, иногда психозы, стероидный сахарный диабет.

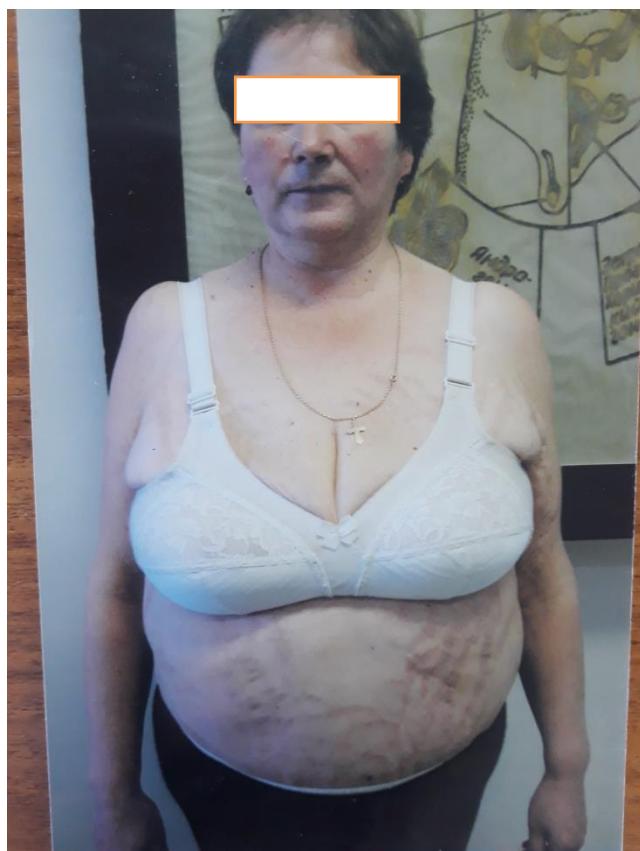


Рис. 73. Болезнь Иценко-Кушинга (собственное наблюдение)

Лоренса-Муна-Бидля синдром

Синдром Лоренса-Муна-Бидля – это редкое наследственное заболевание, характеризующееся сочетанием ожирения, пигментного ретинита, полидактилии, гипогонадизма и почечной дисфункции. Заболевание имеет аутосомно-рецессивный тип наследования.

Первое описание. Синдром впервые описан в 1866 году британским врачом Джоном Лоренсом, а позже, в 1920 году, детализирован Джорджем Бидлем.

Клинические проявления. Классическая триада симптомов (ожирение, пигментный ретинит и полидактилия) дополняется нарушениями в эндокринной и почечной системах (аномалии развития почек: кистозные почки). Гипогонадизм: у мужчин – крипторхизм, гипоплазия яичек, бесплодие, у женщин – вторичная аменорея, гипоплазия яичников, бесплодие; умственная отсталость или трудности в обучении – у 50-60%.



Рис. 74. Синдром Лоренса-Муна-Бидля

Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева синдром

Синдром Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева – это редкое генетическое заболевание, вызванное мозаичной соматической мутацией гена *GNAS1*. Заболевание характеризуется триадой симптомов: фиброзная дисплазия костей, пигментные пятна типа «кофе с молоком», преждевременное половое развитие.

Первое описание. Синдром впервые описан в 1936 году американскими учеными Донованом Мак-Кьюном и Фуллером Олбрайтом. Впоследствии, благодаря исследованиям отечественного ученого Александра Брайцева, был расширен спектр симптомов и уточнена клиническая картина.

Клинические проявления. Костные изменения: фиброзная дисплазия: деформация, патологические перелом, боли в костях,

особенно в бедренной и тазовой областях. Кожные проявления: пятна цвета «кофе с молоком» с неровными, «географическими» границами (локализация – туловище, конечности, шея). Эндокринные нарушения: преждевременное половое развитие у девочек (например, менархе в возрасте 2–4 лет), гипертиреоз, акромегалия, синдром Кушинга. Другие проявления: нарушение зрения или слуха (из-за сдавления нервов костными деформациями), умственная отсталость (редко).



Рис. 75. Синдром Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева

Мориака синдром

Синдром Мориака – редкое осложнение сахарного диабета 1 типа, возникающее на фоне длительного дефицита инсулина и плохого контроля уровня глюкозы. Состояние характеризуется задержкой роста, гепатомегалией, нарушением полового развития и ожирением.

Первое описание. Синдром был впервые описан в 1930-х годах французским врачом Пьером Мориаком, который наблюдал задержку роста и характерные метаболические нарушения у детей с недостаточно компенсированным сахарным диабетом.

Клинические проявления. Задержка роста, ожирение преимущественно в области туловища, увеличение печени вследствие жировой инфильтрации, ожирение (отложение жира преимущественно в области живота и груди, тонкие конечности

из-за мышечной атрофии), задержка полового созревания, гипогонадизм, у девочек – первичная аменорея, у мальчиков – задержка развития вторичных половых признаков. Сухая кожа, склонность к инфекциям, полиурия и полидипсия на фоне гипергликемии.

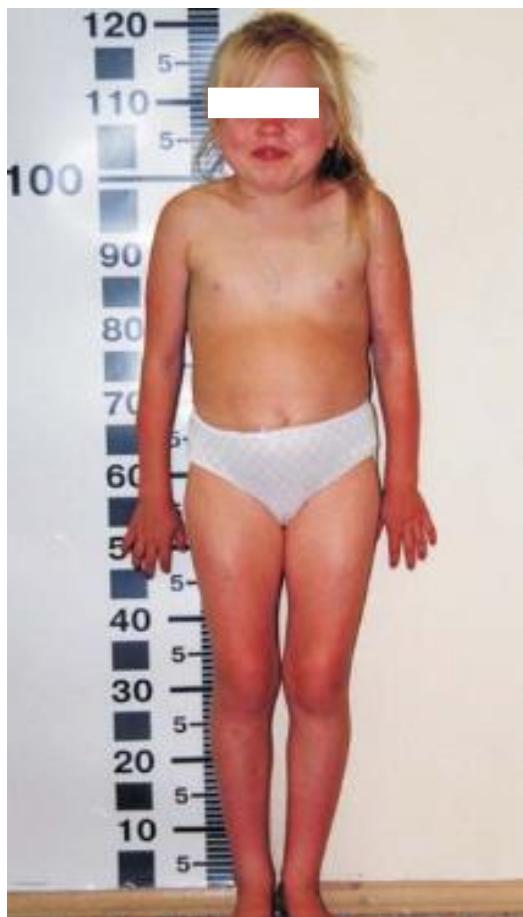


Рис. 76. Синдром Мориака, 11 лет

Нельсона синдром

Синдром Нельсона – это редкое осложнение, возникающее у пациентов после двусторонней адреналэктомии, выполненной для лечения синдрома Кушинга. Состояние характеризуется прогрессирующим ростом аденомы гипофиза, гиперсекрецией АКТГ и развитием гиперпигментации кожи.

Первое описание: Синдром был впервые описан американским эндокринологом Доном Нельсоном в 1958 году у пациентов с гипофизарными аденомами после удаления надпочечников, выполненного для контроля гиперкортицизма. В настоящее время встречается реже с развитием более щадящих методов лечения болезни Кушинга.

Клинические проявления: Гиперпигментация, неврологические симптомы: головные боли из-за увеличения объема гипофиза, нарушения зрения (бitemporальная гемианопсия) из-за компрессии зрительного перекреста. Эндокринные нарушения: слабость, гипотензия, гипонатриемия (из-за адреналэктомии). Вторичный гипотиреоз и гипогонадизм при распространении опухоли на нормальную ткань гипофиза. Общие симптомы: усталость, снижение массы тела, апатия, депрессия.

Пламмера синдром

Синдром Пламмера – состояние, характеризующееся гипертиреозом, вызванным автономно функционирующей аденомой щитовидной железы. Это доброкачественное образование, секрецирующее избыточное количество тиреоидных гормонов, независимо от уровня тиреотропного гормона (ТТГ).

Первое описание: Синдром был впервые описан американским врачом Генри С. Пламмером в 1913 году. Он выделил токсическую аденому как отдельную причину гипертиреоза, отличную от болезни Грейвса.

Клинические проявления: Симптомы гипертиреоза: тахикардия, учащенное сердцебиение, трепет, раздражительность, потеря веса при повышенном аппетите, повышенное потоотделение, непереносимость жары. Местные симптомы: увеличение щитовидной железы или одиночного узла при пальпации. Может быть дискомфорт в области шеи. Дифференциальный диагноз с болезнью Грейвса – отсутствие офтальмопатии и повышения антител к рецептору ТТГ.



Рис. 77. Синдром Пламмера (токсическая аденома щитовидной железы). УЗИ щитовидной железы с цветовым допплеровским картированием

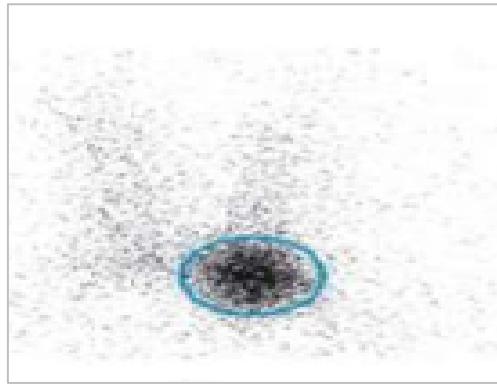


Рис. 78. Синдром Пламмера (токсическая аденома).
Сцинтиграфия щитовидной железы с ^{99}Te («горячий» узел)

Риделя тиреоидит (хронический фиброзный тиреоидит)

Тиреоидит Риделя – это редкое хроническое воспалительное заболевание щитовидной железы, характеризующееся замещением нормальной ткани железы фиброзной тканью. Заболевание может распространяться на соседние ткани шеи, вызывая компрессионные симптомы. Тиреоидит Риделя часто связывают с системным фиброзным процессом (например, орбитальным фиброзом, ретроперitoneальным фиброзом).

Первое описание: Заболевание было впервые описано в 1896 году немецким патологом Бернхардом Риделем. Он наблюдал случаи значительного фиброза щитовидной железы, приводящего к ее увеличению и функциональной недостаточности.

Клинические проявления: Компрессионные симптомы: дисфагия (затруднение при глотании), одышка, ощущение удушья из-за сдавления трахеи, осиплость голоса (поражение возвратного гортанного нерва). Общие симптомы: плотная, безболезненная, асимметричная щитовидная железа («деревянная консистенция»). Эндокринные нарушения: гипотиреоз – слабость, усталость, сухость кожи, гипопаратиреоз (редко).

Симмондса болезнь

Синонимы: синдром Симмондса, гипофизарная кахексия, диэнцефально-гипофизарная кахексия). Гипоталамо-гипофизарная недостаточность - заболевание, характеризующееся специфическими симптомами гормональной недостаточности adenогипофиза и разнообразными нейровегетативными проявлениями, на фоне резкого снижения массы тела и

нарушений других функций организма, связанных с работой гипофиза. Синдром гипофизарной кахексии может развиться в результате резко выраженного послеродового кровотечения. Подобные случаи кахексии были описаны впервые еще в 1883 г. Симпсоном, а затем более детально в 1914 г. М. Симмондсом, который впервые связал клинические проявления гипопитуитаризма с послеродовым некрозом передней доли гипофиза, сопровождающимся кахексией и старческой инволюцией органов и тканей. Заболевание получило название гипофизарной кахексии или синдрома Симмондса. Однако снижение продукции тропных гормонов гипофиза наблюдается не только при послеродовом некрозе этой железы, но и при различных ее патологических состояниях, а также при поражении ядер гипоталамуса, причем частичный или полный некроз передней доли гипофиза не всегда сопровождается кахексией. В 1937 г. Х. Шихан выделил в особую клиническую форму недостаточность передней доли гипофиза, в основе которой, по его мнению, лежит некроз этого органа вследствие циркуляторных нарушений кровообращения, наступающих во время родов и сопровождающихся обильными маточными кровотечениями и шоком. Считается, что болезнь Шихана, является более частой клинической формой недостаточности передней доли гипофиза, чем болезнь Симмондса.

Тернера (Шерешевского-Тернера, 45ХО) синдром

Синонимы: Синдром Тернера (Шерешевского-Тернера, 45ХО) – хромосомная патология, возникающая вследствие полного или частичного отсутствия одной из двух половых хромосом у женщин. Характеризуется низкорослостью, дисгенезией гонад, первичной аменореей, бесплодием и различными врожденными пороками развития, встречается с частотой 1 на 2000–2500 новорожденных девочек.

Первое описание: Синдром был впервые описан в 1938 году американским эндокринологом Генри Тернером, который наблюдал девочек с низким ростом, задержкой полового развития и характерными чертами лица. Впоследствии был установлен генетический механизм заболевания.

Клинические проявления: Низкорослость (рост обычно не превышает 140–150 см). Птоз, низко расположенные уши, широкая грудная клетка («щитоподобная грудь»). Лимфатический отек конечностей в неонатальном периоде. Укорочение IV пястной кости. Нарушения полового развития: первичная аменорея, отсутствие вторичных половых признаков, недоразвитие матки и яичников, бесплодие. Сердечно-сосудистые аномалии. Подковообразная почка, гипоплазия одной из почек. Нормальный интеллект, но возможны трудности с обучением и пространственным мышлением.



Рис. 79. Синдром Шерешевского-Тернера, 9 лет

Уотерхаус-Фридериксена синдром

Синдром Уотерхаус-Фридериксена – это острое и жизнеугрожающее состояние, характеризующееся геморрагическим некрозом надпочечников на фоне тяжелого сепсиса. Наиболее частой причиной является инфекция, вызванная *Neisseria meningitidis*. Состояние сопровождается острой недостаточностью надпочечников, шоком и множественными органными нарушениями.

Первое описание: Синдром был впервые описан в 1911 году английскими врачами Артуром Уотерхаусом и Карлом Фридериксеном, которые наблюдали массивные кровоизлияния в надпочечники у пациентов, умерших от сепсиса.

Клинические проявления: Лихорадка, озноб, головная боль, рвота, слабость, спутанность сознания. Признаки сепсиса: тахикардия, гипотензия, периферическая вазоконстрикция, петехиальная сыпь. Недостаточность надпочечников: гипогликемия, гиперкалиемия, гипонатриемия. При отсутствии лечения состояние быстро прогрессирует к полиорганной недостаточности и смерти.

Хашимото болезнь (автоиммунный тиреоидит)

Синонимы: болезнь Хашимото, хронический автоиммунный тиреоидит (АИТ), – это воспалительное заболевание щитовидной железы, вызванное автоиммунным повреждением ткани железы. Это одна из самых распространенных причин гипотиреоза. Характеризуется лимфоцитарной инфильтрацией железы и наличием антител к тиреопероксидазе и антител тиреоглобулину.

Первое описание: Впервые заболевание описал японский хирург Хакару Хашимото в 1912 году, наблюдая характерные изменения ткани щитовидной железы у четырех пациенток с увеличенной железой. Термин «автоиммунный тиреоидит» был предложен в середине XX века после открытия антител, повреждающих щитовидную железу.

Шихана синдром

Синдром Шихана – это редкое состояние, возникающее вследствие ишемического некроза гипофиза, развивающегося в результате массивной кровопотери и шока во время или после родов. Это приводит к частичной или полной гипофункции гипофиза (пангипопитуитаризму).

Первое описание: Синдром впервые описан пакистанским патологом Харуном Шиханом в 1937 году. Он наблюдал некроз гипофиза у женщин, перенесших послеродовой шок, и связал его с потерей гормональной функции.

Ишемический некроз гипофиза приводит к снижению продукции одного или нескольких тропных гормонов:

пролактина (агалактия), гонадотропинов (аменорея, бесплодие), АКТГ (надпочечниковая недостаточность), ТТГ (гипотиреоз), гормона роста (слабость и нарушение метаболизма).

Клинические проявления: Гипотензия, коллапс, отсутствие лактации, выраженная слабость. Постоянная слабость, утомляемость, аменорея или нерегулярные менструации, потеря либидо, бесплодие. Гипотиреоз: сухость кожи, непереносимость холода. Симптомы надпочечниковой недостаточности: гипотензия, гипогликемия.

Шмидта синдром

Синдром Шмидта – это форма аутоиммунного полигlandулярного синдрома, АПГС II типа, характеризующаяся сочетанием аутоиммунного гипокортицизма (болезни Адисона) с АИТ и/или сахарным диабетом 1 типа.

Первое описание: Синдром был впервые описан в 1926 году немецким врачом Мартином Шмидтом, который наблюдал сочетание болезни Адисона и тиреоидита у нескольких пациентов. Позже он был выделен в отдельный подтип аутоиммунного полигландулярного синдрома.

Клинические проявления синдрома Шмидта зависят от пораженных эндокринных органов. Аутоиммунный гипокортицизм (болезнь Адисона): хроническая слабость, утомляемость, потеря веса, гиперпигментация кожи и слизистых, ортостатическая гипотензия, гипогликемия, склонность к соленой пище. Аутоиммунный тиреоидит – симптомы гипотиреоза (усталость, сухость кожи, запоры, увеличение массы тела).

Штейна-Левентала синдром

Синонимы: синдром Штейна-Левентала, или синдром поликистозных яичников, – это хроническое эндокринное заболевание женщин репродуктивного возраста, характеризующееся гиперандрогенией, ановуляцией и наличием поликистозных яичников.

Первое описание. Синдром был впервые описан в 1935 году американскими гинекологами Ирвингом Штейном и Майклом Левенталем. Они наблюдали у женщин с бесплодием сочетание

ановуляции, гиперандрогении и множественных кистозных образований в яичниках.

Клинические проявления: Нарушение менструального цикла, гиперандрогения: гирсутизм (избыточный рост волос на лице и теле), акне, жирная кожа, андрогенная алопеция. Бесплодие: ановуляция как основная причина невозможности зачатия. Метаболические нарушения: инсулинорезистентность, гиперинсулинемия, ожирение, в том числе висцеральное. Повышенный риск сахарного диабета 2 типа и артериальной гипертензии.

ГЛАВА 6. **ЭПОНИМЫ В ГЕМАТОЛОГИИ**

Аддисона-Бирмера болезнь

Это заболевание, обусловленное нарушением кроветворения, причиной которого может быть несколько факторов, основным из которых является недостаток в организме витамина В₁₂.

Синонимы: пернициозная анемия, от лат. *pernicious* — гибельный, опасный; В₁₂-дефицитная анемия, мегалобластная анемия. В 1855 году английский врач Томас Аддисон, а затем в 1872 году более подробно немецкий врач Антон Бирмер описали болезнь, которую назвали злокачественной (пернициозной) анемией. Вскоре французский врач Арман Труссо предложил называть эти болезни аддисоновой анемией, или болезнью Аддисона. В 1926 году Дж. Уипл, Дж. Майнот и У. Мерфи сообщили, что пернициозная анемия лечится введением в рацион питания сырой печени и, что в основе заболевания лежит врожденная неспособность желудка секретировать вещество, необходимое для всасывания витамина В₁₂ в кишечнике. За это открытие они в 1934 году получили Нобелевскую премию.

Брутона синдром

Синонимы: агаммаглобулинемия Брутона. Первичный иммунодефицит — агаммаглобулинемия, сцепленная с Х-хромосомой.

Наследование: Х-сцепленное рецессивное. Болеют мальчики. *Распространенность:* 1 на 1 000 000.

Клиническая картина: склонность к бактериальным инфекциям, пневмонии, бронхиты, отиты, синуситы. Отсутствие или резкое снижение всех классов иммуноглобулинов.

Первое описание: в статье американского педиатра Огдена Брутона (Ogden Carr Bruton).

Вакеза болезнь

Синонимы: истинная полицитемия, первичная полицитемия, polycythemia vera, эритремия, erythremia — редкое опухолевое заболевание, относящееся к группе болезней

миелопролиферативного происхождения и развивающееся в результате предшествующих миелопоэзу клеточных поражений, которые характеризуются пролиферацией большинства эритроцитов, а также гранулоцитов и мегакариоцитов. Другие особенности заболевания включают спленомегалию, тромбоз, кровотечение, микроциркуляторные симптомы, зуд и риск лейкемической или фиброзной трансформации. Заболевание впервые было описано Вакезом (Vaquez) в 1892 году. В 1903 году Ослер высказал предположение, что в основе болезни лежит повышенная активность костного мозга. Им же эритремия была выделена в отдельную нозологическую форму.

Вальденстрема макроглобулинемия — В-клеточное лимфопролиферативное заболевание, характеризующееся лимфоплазмоцитарной инфильтрацией костного мозга и секрецией моноклонального IgM, так называемого макроглобулина Вальденстрёма. В редких случаях (менее 5%) могут встречаться лимфоплазмоцитарные лимфомы с секрецией IgA, IgG или несекретирующий вариант болезни. Для макроглобулинемии Вальденстрёма характерны: значительное повышение вязкости крови со склонностью к образованию тромбозов, нарушение обмена кальция и фосфора вследствие связывания ионов кальция с макроглобулином, развитие остеопороза и склонность к переломам костей, боли в мышцах, костях, парапротеинурия (выделение аномального парапротеина с мочой) и развитие канальцевой нефропатии и почечной недостаточности, снижение иммунитета.

Ян Гост Вальденстрём родился 17 апреля 1906 года в Стокгольме. За свою долгую и выдающуюся карьеру им были сделаны важные открытия в гематологии, положившие основу для понимания таких болезней, как порфирии, гемосидероз, макроглобулинемия, моноклональные гаммапатии. Наиболее известным вкладом Вальденстрема в развитие гематологии считается его описание макроглобулинемии, названной в его честь.

Верльгофа болезнь (автоиммунная тромбоцитопения, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпур) —

автоиммунное заболевание, обусловленное выработкой антител к структурам мембраны тромбоцитов и их предшественников — мегакариоцитов, что вызывает не только повышенную деструкцию тромбоцитов, но и неадекватный тромбоцитопоэз, характеризующийся изолированной тромбоцитопенией ниже $100,0 \times 10^9/\text{л}$ и наличием/отсутствием геморрагического синдрома различной степени выраженности. Симптомы ИТП впервые упоминаются в трудах Гиппократа. Заболевание, обусловленное уменьшением продолжительности жизни Болезнь Верльгофа является наиболее распространенной формой тромбоцитопении и встречается с частотой 5 случаев на 100 тыс. населения в год. Заболевание возникает преимущественно у женщин молодого и среднего возраста. Основное звено патогенеза болезни Верльгофа — выработка антитромбоцитарных антител — IgG (в большинстве случаев) и IgA, связывающихся с мембранными антигенами тромбоцитов. Такие тромбоциты подвергаются фагоцитозу в ретикулоэндотелиальной системе, главным образом в селезенке. Пауль Готлиб Верльгоф в 1723 году получил степень доктора медицины, защитив диссертацию «Использование и злоупотребление лекарствами». С 1725 года проживал в Ганновере и считался одним из самых влиятельных врачей своего времени в Европе. В 1732 году написал трактат о лихорадках, а в 1735 году впервые описал идиопатическую тромбоцитопеническую пурпур.

Виллебранда болезнь (наследственная псевдогемофилия, атромбопеническая пурпур) — заболевание характеризующееся наследственным поражением гемостаза с аутосомно-домinantным (реже аутосомно-рецессивным) типом наследования, обнаружено в 1926 г. E.A. Von Willebrand у жителей Аландских островов. Фактор Виллебранда (ФВ) представляет собой белок с молекулярной массой 1000–20 000 кДа, содержащийся в эндотелиальных клетках и тромбоцитах. При высвобождении ФВ соединяется с фактором VIII (ФVIII) и образует комплекс ФВ–ФVIII, или ристоцетиновый фактор. ФВ принимает участие в процессах адгезии и агрегации тромбоцитов путем соединения гликопroteида Ib мембраны тромбоцита и комплекса ФВ–ФVIII. При уменьшении количества ФВ,

соответственно, снижается содержание ФVIII в крови, что приводит к возникновению нарушений как тромбоцитарного, так и коагуляционного звеньев гемостаза.

Вискотта-Олдрича синдром

Синонимы: иммунодефицит с тромбоцитопенией и экземой.
Наследование: X-сцепленное рецессивное. Болеют мальчики.
Клиническая картина: в первые месяцы жизни геморрагический синдром как следствие тромбоцитопении. Характерны кишечные и легочные кровотечения, кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, экзема. Как правило, наблюдаются повторные пневмонии, нередко являющиеся основной причиной смерти в младенческом возрасте.

Первое описание: в статье немецкого педиатра Альфреда Вискотта (Alfred Wiskott) в 1937 г. Позднее болезнь описал американский педиатр Роберт Олдрич (Robert Anderson Aldrich).

Гланцмана тромбастения (тромбастения Гланцмана–Негели) – тромбоцитопатия с аутосомно-рецессивным типом наследования, возникновение которой связано с нарушением агрегации тромбоцитов. Заболевание описано Е. Glanzmann в 1918 г. Тромбастения Гланцмана в равной степени встречается как у мужчин, так и у женщин. В основе патогенеза заболевания лежит дефицит гликопротеида IIb и IIIa на поверхности мембран тромбоцитов, являющихся рецепторами фибриногена. Число тромбоцитов, размер, форма и время жизни их при этом заболевании находятся в пределах нормы. Дефицит гликопротеида IIb и IIIa приводит к нарушению агрегации тромбоцитов.

Кэбота кольца — это тонкие красно-фиолетовые окрашивающиеся нитевидные структуры в форме петли или восьмёрки, которые в редких случаях обнаруживаются в эритроцитах. Считается, что это микротрубочки, оставшиеся от митотического веретена, и их наличие указывает на нарушение в производстве эритроцитов. Кольца Кэбота, встречающиеся довольно редко, обнаруживаются в цитоплазме эритроцитов и в большинстве случаев вызваны дефектами производства

эритроцитов и обычно не встречаются в крови, циркулирующей по организму. Впервые они были описаны в 1903 году американским врачом Ричардом Кларком Кэботом (1868–1939).

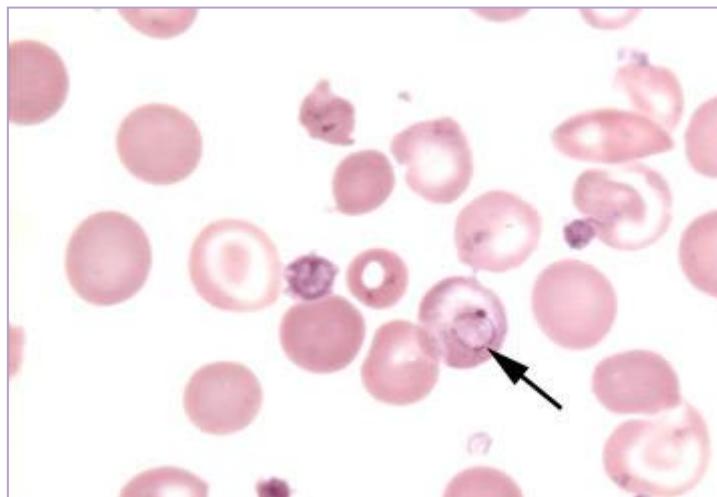


Рис. 80. Кольца Кебота

Минковского-Шоффара болезнь (наследственный микросфеноцитоз) — генетическое заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. Заболевание характеризуется нарушением структуры мембраны эритроцитов, в результате чего происходит изменение формы эритроцитов и их гемолиз в селезёнке. Вследствие гемолиза возникают анемия, желтуха и повышается вероятность образования билирубиновых конкрементов в жёлчном пузыре и протоках. Наследственный микросфеноцитоз впервые был описан Оскаром Минковским в 1900 году, в дальнейшем более подробно — Анатолем Шоффаром (1907). Основным симптомом микросфеноцитоза является гемолитический синдром, который проявляется анемией, желтухой и спленомегалией. Выраженность анемии различна, достаточно часто наблюдается умеренное снижение гемоглобина, а у некоторых пациентов анемия вовсе отсутствует. Наиболее тяжёлая анемия возникает во время гемолитического криза. Микросфеноцитарная гемолитическая анемия имеет хроническое течение с периодическими кризами, кризы возникают под влиянием провоцирующих факторов, таких как, переохлаждение, переутомление, стрессы, беременность, инфекции и проявляется усилением симптомов гемолиза: повышается температура, увеличивается интенсивность желтухи,

появляется гепато- и спленомегалия, селезёнка болезненна в результате напряжения капсулы.

Помимо гемолитического синдрома у некоторых пациентов наблюдаются признаки замедленного развития, нарушения лицевого скелета в виде «башенного черепа», высокого стояния нёба, узких глазниц, седловидного носа и нарушенного расположения зубов.

Мошковица болезнь (тромботическая тромбоцитопеническая пурпур) – впервые была описана в 1925 г. Е. Maschcowitz как заболевание со злокачественным течением, сопровождающееся лихорадкой, быстро нарастающей симптоматикой нарушения функций центральной нервной системы, плейохромной (гемолитической) анемией, тромбогеморрагиями различной локализации и приводящее к развитию летального исхода. Основное место в патогенезе заболевания принадлежит чрезмерному снижению очаговой тромборезистентности эндотелия в сочетании с гиперактивацией тромбоцитарного звена гемостаза, сопровождающимися диссеминированной закупоркой мелких артерий и артериол пластинчатыми тромбами, что приводит к развитию вторичного неиммунного гемолиза, тромбоцитопении потребления, возникновению ишемических поражений кожи и внутренних органов.

Паппенгеймера тельца

Тельца Паппенгеймера представляют собой агрегаты ферритина светлофиолетового цвета, выявляемые иногда при обычной окраске по Романовскому-Гимзе в сидероцитах. Размеры, форма данных включений варьируют. Чаще они лежат в определенных областях эритроцита (не по всей поверхности клетки), что отличает их от базофильной зернистости. Встречаются тельца Паппенгеймера при сидеробластных анемиях, миелодиспластическом синдроме, гемолитической анемии, отравлении свинцом.

В 1945 году Элвин Макс Паппенгеймер-младший и др. описали трёх пациентов, у которых в эритроцитах после спленэктомии были обнаружены включения при окрашивании по Гимзе или по Райту.

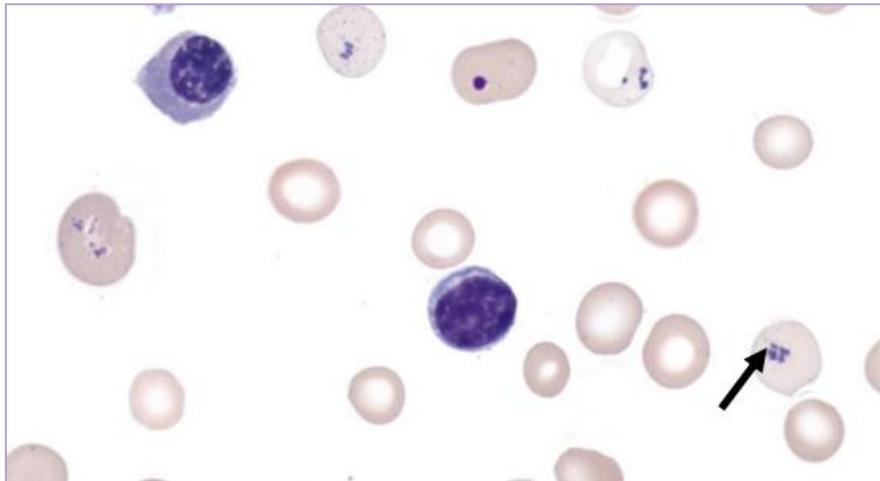


Рис. 81. Тельца Паппенгеймера

Рустицкого-Калера болезнь

Синонимы: множественная миелома, миеломная болезнь – заболевание, описанное впервые О.А. Рустицким (1873) и Калером (1887). В основе патологического заболевания лежит разрастание опухолевых клеток лимфоплазмоцитарного ряда – миеломных клеток как в костном мозге, так и вне его. Болезнь Рустицкого-Калера – это множественная опухоль, которая состоит из терминально дифференцированных В-лимфоцитов, имеющих структуру плазматических клеток, с многоочаговым поражением костного мозга. Данное заболевание относится к заболеваниям системы крови, которые в свою очередь относятся к группе парапротеинемического гемобластоза.

Ходжкина лимфома

Синонимы: лимфогранулематоз, болезнь Ходжкина, злокачественная гранулёма — злокачественное заболевание лимфоидной ткани, характерным признаком которого является наличие гигантских клеток Рид-Березовского-Штернберга, обнаруживаемых при микроскопическом исследовании поражённых лимфатических узлов. В 1832 году британский медик, патологоанатом, пионер в области профилактической медицины Томас Ходжкин описал семерых больных, у которых наблюдалось увеличение лимфатических узлов и селезёнки, общее истощение и упадок сил. Во всех случаях болезнь имела летальный исход. Спустя 23 года С. Уилкс назвал это состояние болезнью Ходжкина, изучив описанные Ходжкином случаи и добавив к ним 11 собственных наблюдений.

Тельца Хайнца

Синоним: тельца Хайнца-Эрлиха - представляют собой включения в эритроцитах, состоящие из денатурированного гемоглобина. Они не видны при обычном окрашивании крови, но их можно увидеть при прижизненном окрашивании. Наличие телец Хайнца (Гейнца) свидетельствует о повреждении гемоглобина и обычно наблюдается при дефиците глюкозо-б-фосфатдегидрогеназы, генетическом заболевании, вызывающем гемолитическую анемию. Они названы в честь Роберта Хайнца (1865–1924), немецкого врача, который в 1890 году описал эти включения в связи со случаями гемолитической анемии.

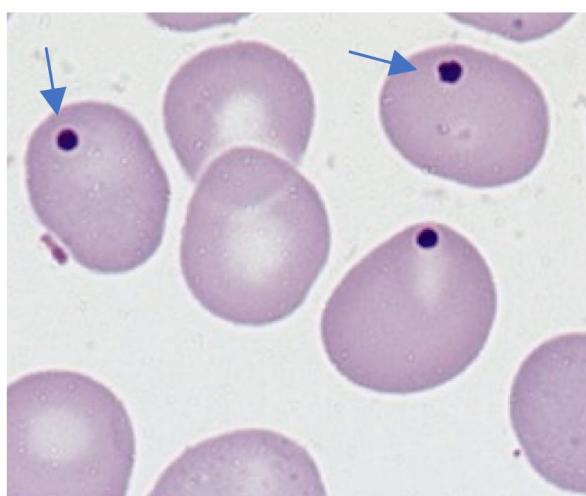


Рис. 82. Тельца Хайнца

Хаузла-Джолли тельца

Тельца Хаузла-Джолли (Хаузла-Жолли) представляют собой цитопатологическое обнаружение базофильных ядерных остатков (скоплений ДНК) в циркулирующих эритроцитах. Во время созревания в костном мозге поздние эритробlastы обычно избавляются от своих ядер, но в некоторых случаях небольшая часть ДНК остаётся. Эта ДНК выглядит как базофильное (фиолетовое) пятно на эозинофильном (розовом) эритроците в стандартном мазке крови, окрашенном гематоксилином и эозином. Наличие телец Хаузла-Джолли обычно свидетельствует о повреждении или отсутствии селезёнки, поскольку здоровая селезёнка обычно фильтрует такие эритроциты. Тельца Хаузла-Джолли также наблюдаются при амилоидозе, тяжёлой гемолитической анемии, мегалобластной

анемии, наследственном сфероцитозе и миелодиспластическом синдроме. Тельца Хауэлла-Джолли также могут наблюдаться у недоношенных детей.

Тельца Хауэлла-Джолли названы в честь американского физиолога Уильяма Генри Хауэлла и французского гематолога Джастина Мари Джолли.

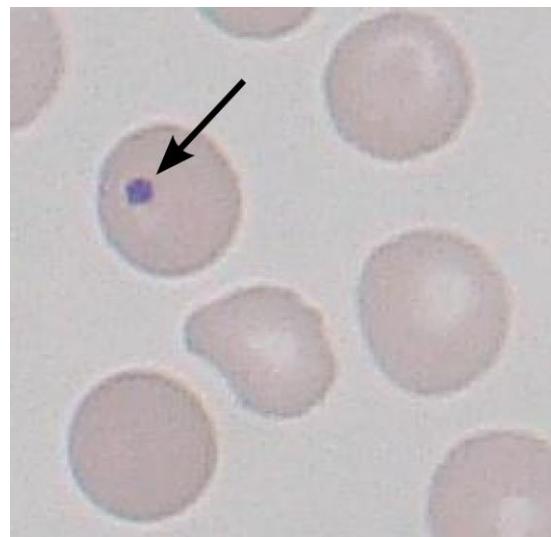


Рис. 83. Тельца Хауэлла-Джолли

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абрамова, Т.О. Болезнь Лева – Ленегра / Т.О. Абрамова. – Текст: электронный // ГЕНОКАРТА Генетическая энциклопедия. 2021. – URL: https://www.genokarta.ru/disease/Bolezn_Leva_Lenegra. (дата обращения: 21.05.2025).
2. Болезнь Грейвса и эндокринная офтальмопатия / под ред. И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко. – М., 2012. – 143 с. – Текст: непосредственный.
3. Бунчук, Н.В. "В.М. Бехтерев и история описания анкилозирующего спондилита"/ Н.В. Бунчук. – Текст: непосредственный // Научно-практическая ревматология. – № 4, 2001. – pp. 94-103.
4. Бутов, М.А. Пропедевтика внутренних болезней: учебник / М.А. Бутов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2024. – 584 с. – Текст: непосредственный.
5. Бухтояров, Д.В. "Эпонимы в клинике внутренних болезней: нарушения тромбоцитарно-сосудистого гемостаза" / Д.В. Бухтояров, А.В. Кондрашов. – Текст: непосредственный // Клиницист, 2011. – № 1. – С. 60-63.
6. Гаранин, А.А. О месте эпонимов в современной медицинской терминологии / А.А. Гаранин, Р.М. Мухаррамовна. – Текст: электронный // Вопросы ономастики. – 2019. – Т. 16. – № 3. – С. 110–124 DOI: 15826/vopr_onom.2019.16.3.034
7. догоспитальном этапе. Эпонимы в современной практике врача»; М.: ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, 2021. – 76 с. – Текст: непосредственный.
8. Логинов, А.С. Болезни кишечника: Руководство для врачей / А.С. Логинов, А.И. Парфенов. – М.: Медицина, 2000. – 632 с. – Текст: непосредственный.
9. Маев, И.В. Болезнь Менетрие / И.В. Маев, Д.Н. Андреев, А.А. Самсонов. – Текст: непосредственный // Клин. мед. – 2015. – 94 (4). – 11—15.
10. Национальное руководство. Эндокринология / под ред. И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко. – М.: ГЭОТАР-Медиа. 2024. – 1111 с. – Текст: непосредственный.

11. Никулина, Н.Н. Триумф эпонимов в учении об инфекционном эндокардите: историческое наследие или клиническая целесообразность? / Н.Н. Никулина, К.С. Шопина. – Текст: электронный // Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова. – 2025. – Т. 33. – № 1. – С. 157–166. – DOI: <https://doi.org/10.17816/PAVLOVJ656011> (дата обращения: 21.05.2025)
12. Подымова, С.Д. Болезни печени: Руководство / С.Д. Подымова. – М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2005. – 768 с. – Текст: непосредственный.
13. Рожко, Ю.И. Кольца, пятна, линии, точки в офтальмологии: практическое пособие-атлас для врача общей практики и офтальмолога / Ю.И. Рожко, О.А. Щемелёва, А.А. Рожко. – Гомель: ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», 2018. – 48 с. – Текст: непосредственный.
14. Розинова Н.Н. Эпонимические синдромы в пульмонологии / Н.Н. Розинова, Н.С. Лев, А.Е. Богорад. – Справочник. Издательство: Практика, 2011. – 87 с. – Текст: непосредственный.
15. Романовский, В.Е. Диагностический справочник клинических синдромов: пособие для практикующего врача / В.Е. Романовский. – Серия «Медицина для вас». – Ростов-на-Дону: Феникс. – 416 с. – Текст: непосредственный.
16. Справочник-путеводитель практикующего врача. 2000 болезней от А до Я / под ред. И.Н. Денисова, Ю.Л. Шевченко. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2003. – 1344 с. – Текст: непосредственный.
17. Эндокринология. Учебник. 3-е изд., перераб. и доп. / И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко, В.В. Фадеев. – М.: ГЭОТАР-Медиа. 2024. – 416 с. – Текст: непосредственный.
18. Nathan, N. Adrenal hemorrhage in children / N. Nathan, B. Prevost, H. Corvol. – Text: visual // Archives of Pediatrics. – 2019. – Vol. 26. – № 8. – P. 464–470.
19. Мельничеко, Г.А. Эпонимические синдромы в эндокринологии / Г.А. Мельниченко, В.А. Петеркова, А.Н. Тюльпаков [и др.] – М.: Практика, 2013. – 172 с. – Текст: непосредственный.
20. Эпонимический справочник по синдромной патологии / под ред. А.А. Гаранина, И.Е. Поверенновой. – Самара ООО

ИПК «Самарская губерния», 2015 г. – 784 с. – Текст: непосредственный.

21. Fatourechi, V. Subacute thyroiditis: an update / V. Fatourechi. – Text: visual // Thyroid. – 2019. – Vol. 29. – № 3. – P. 276–281.
22. Fleseriu, M. Consensus on Diagnosis and Management of Cushing's Disease: Guideline Update / M. Fleseriu, R. Auchus, I. Bancos [et al.]. – Text: visual // The Lancet Diabetes & Endocrinology. – 2021. Vol. 9. – № 12. – P. 847–862.
23. Husebye, E.S. Autoimmune Polyendocrine Syndromes / E.S. Husebye, M.S. Anderson, O. Kampe. – Text: visual // The New England Journal of Medicine. – 2018. – Vol. 378. – № 12. – P. 1132–1141.
24. Kahaly, G.J. The treatment of hyperthyroidism due to toxic adenoma / G.J. Kahaly, L. Bartalena, L. Hegedus. – Text: visual // European Thyroid Journal. – 2019. – Vol. 8. – № 5. – P. 221–230.
25. Melmed, S. Williams Textbook of Endocrinology / S. Melmed, K.S. Polonsky, P.R. Larsen [et al.]. – Text: visual // 14th ed. Philadelphia: Elsevier. 2020.
26. Monticone, S. Primary Aldosteronism: Diagnosis, Complications, and Treatment / S. Monticone, J. Burrello, D. Tizzani [et al.]. – Text: visual // Nature Reviews Endocrinology. – 2017. – Vol. 14, № 2. – P. 115–125.
27. Roberts, A.E. Noonan syndrome / A.E. Roberts, J.E. Allanson, M. Tartaglia [et al.]. – Text: visual // Lancet. – 2013. – Vol. 381. – № 9863. – P. 333–342.
28. Tessnow, A.H. The Changing Face of Sheehan's Syndrome / A.H. Tessnow, J.D. Wilson. – Text: visual // The American Journal of the Medical Sciences. – 2010. – Vol. 340. – № 5. – P. 402–406.
29. Vukovic, R. Mauriac syndrome in type 1 diabetes mellitus: Case report and literature review / R. Vukovic, T. Milenkovic. – Text: visual // Endocrine Journal. – 2018. – Vol. 65. – № 9. – P. 927–932.