

Сочетанная стоматологическая и глазная патология

Жалалова Д.З., Хамракулов С.Б.

Самаркандский государственный медицинский университет

Введение.

Известно значительное количество сочетанной патологии зубочелюстной системы и глаза: невралгии с болями, иррадиирующими в глаз, вазомоторные расстройства, сопровождающиеся гиперемией конъюнктивы, явления гипо- и гиперсекреции слюны и слезной жидкости, моторные расстройства, захватывающие двигательный аппарат глаза, общие нейротрофические поражения зубочелюстной системы и глаза.

Изменения в глазу чаще возникают при таких стоматологических заболеваниях, как кариес, периодонтиты, периоститы, абсцессы, гангрена, пародонтоз, гранулемы. При зубных гранулемах и хроническом воспалении периодонта раздражаются концевые окончания не только тройничного, но и симпатического нерва, что вызывает патологическое рефлекторное воздействие на глаз и другие органы. Очаги патологического раздражения могут возникнуть после лечения депульпированных зубов, запломбированных или покрытых металлическими коронками. Известны случаи развития паралича аккомодации одонтогенного происхождения.

Появление мельканий, темных и светлых пятен, звездочек, полосок или тумана перед глазами, снижение зрения различной продолжительности в некоторых случаях можно объяснить рефлекторными сосудистыми реакциями, исходящими из зубных очагов.

Одонтогенная инфекция может обусловить развитие тромбоза и воспаления лицевых вен, часто на стороне верхних зубов, пораженных кариесом. Иногда инфекция переходит в соседние околоносовые полости, а затем поражает глаз.

Причиной таких воспалительных заболеваний, как целлюлит орбиты, остеоperiоститы и субperiостальные абсцессы орбиты, могут послужить также рожистое воспаление, фурункулы и абсцессы кожи лица и головы, различные воспалительные заболевания зубочелюстной системы – острые и хронические перицементиты, околокорневые гранулемы челюстей, целлюлиты и абсцессы челюстно-лицевой области и шеи.

У детей раннего грудного возраста наиболее частой причиной целлюлита орбиты является воспаление верхней челюсти. После гематогенного остеомиелита верхней челюсти, как правило, образуются дефекты нижнеглазничного края орбиты с рубцовым выворотом век.

Острое воспаление глазницы следует дифференцировать от гематогенного остеомиелита верхней челюсти, хронический остеомиелит верхней челюсти – от дакриоцистита, абсцессы подглазничного края – от целлюлита слезного мешка.

Злокачественные опухоли околоносовых пазух, как первичные, так и вторичные (прорастающие из носоглотки), опухоли верхней челюсти твердого и мягкого неба проникают в орбиту. При этом офтальмолог может обнаружить первые симптомы: в результате сдавления зрительного нерва и сосудов отмечаются застойные явления, возникают экзофтальм и

диплопия, а самым ранним симптомом является отек век, особенно по утрам. При опухолях, происходящих из основной пазухи, отмечаются упорная головная боль, осевой экзофтальм, снижение остроты зрения, застойный диск зрительного нерва.

Возможно развитие сочетанных глазничных и челюстно-лицевых опухолей. Наиболее часто выявляют гемангиомы, лимфангиомы, дермоиды. Эти опухоли могут располагаться под мышцами дна полости рта, под языком, в языке и области корня носа.

Врожденная расщелина верхней губы и неба, гипоплазия эмали могут сочетаться с врожденными катарактами. На фоне тетании нередко возникает слоистая катаракта и слоистое распределение эмали в зубах.

Двусторонний, часто значительно выраженный экзофтальм может быть вызван недоразвитием верхней челюсти и глазницы. При черепно-лицевых экзостозах могут формироваться монголоидный тип лица, астигматизм, нистагм, подвывих хрусталика, деформация черепа, открытый прикус, параличи черепных нервов и т.д.

Болезнь Бехчета. Турецкий дерматолог Behcet H. (1937) объединил в один синдром рецидивирующий гипопион-иридоциклит, афтозный стоматит, изъязвление половых органов и поражение кожи.

Заболевание возникает внезапно, протекает в виде приступов, которые продолжаются от нескольких недель до нескольких месяцев и затем рецидивируют в течение длительного периода времени – до 25 лет. В течение года, как правило, бывает 4-5 обострений, поражаются оба глаза, иногда одновременно, чаще в разные сроки.

Наличие всех симптомов отмечается приблизительно у $\frac{1}{3}$ больных, чаще отдельные симптомы проявляются с промежутками в несколько месяцев или даже лет. Это затрудняет своевременную диагностику.

Продолжительность инкубационного периода не установлена. Заболевание редко начинается с глазных симптомов, чаще – с недомогания и лихорадки, появления афт на слизистой оболочке полости рта и языка, затем возникает изъязвление половых органов.

Афты болезненны и имеют вид беловато-желтоватых пятен, окруженных красным ободком разной величины. Чаще образуется несколько афт и очень редко – единичные. Афты исчезают, не оставляя следов.

Афтозный стоматит чаще других симптомов совпадает с обострением гипопион-иридоциклита, который при каждом рецидиве протекает тяжелее. Больные отмечают снижение зрения, мутнеет влага передней камеры, появляется гипопион, радужка становится гиперемированной, в стекловидном теле образуются помутнения различной интенсивности (рис. 22.1). В результате повторных приступов образуются задние синехии, повышается внутриглазное давление, развиваются осложненная катаракта и стойкое помутнение стекловидного тела. Процесс, как правило, заканчивается слепотой.

Заболевание может начинаться с экссудативного хориоретинита, нейроретинита, затем изменения нарастают, присоединяется периартериит с кровоизлияниями в сетчатку и стекловидное тело, ретробульбарный неврит, папиллит, атрофия зрительных нервов.

В редких случаях болезнь сопровождается конъюнктивитом и поверхностным кератитом с рецидивирующими изъязвлениями роговицы или наличием стромальных инфильтратов.

Описаны и другие симптомы: поражения кожи, трахеобронхиты, тромбофлебит и тромбозы вен нижних конечностей, заболевания суставов по типу ревматоидного полиартрита,

тонзиллит, орхит, поражение нервной системы в виде менингоэнцефалита. Диагностика основывается на комплексе клинических признаков.

Болезнь Бехчета дифференцируют от саркоидоза, энцефалита, болезни Крона, синдромов Рейтера и Стивенса-Джонсона и других сходных по клинической картине заболеваний. Эффективного лечения нет, как и общепринятой системы лечения. Применяемое лечение – антибиотики широкого спектра действия, сульфаниламидные препараты, кальция хлорид, переливание одногруппной крови, плазмы дробными дозами, глобулин, кортикостероиды под конъюнктиву, ретробульбарно и внутрь, закапывание атропина, аутогемотерапия, ультразвуковая и дегидратирующая терапия и др. – дает лишь временное улучшение. В настоящее время лечение дополняют иммуномодуляторами. Синдром Сьегрена. Клиническими симптомами заболевания являются поражения слезных и слюнных желез, верхних отделов дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, возникающие на фоне деформирующего полиартрита. Болезнь развивается медленно, течение хроническое с обострениями и ремиссиями. Жалобы больных сводятся к ощущению рези, сухости, жжения в глазах, затруднению при открывании глаз по утрам, светобоязни, затуманиванию, отсутствию слез при плаче, ухудшению зрения и болям в глазу. При объективном исследовании могут отмечаться незначительная гиперемия и разрыхленность конъюнктивы век, тягучее отделяемое из конъюнктивальной полости в виде тонких сероватых эластичных нитей (слизь и слущенные клетки эпителия). Роговица теряет блеск, истончена. На ее поверхности имеются сероватые нити, после удаления которых могут оставаться эрозии, а в последующем развивается ее помутнение с вращением сосудов, процесс заканчивается ксерозом. Чувствительность роговицы не изменяется. С помощью пробы Ширмера № 1 выявляют снижение функции слезных желез (от 3-5 мм до 0). Через некоторое время после появления глазной патологии отмечаются изменения слизистой оболочки полости рта и языка. Слюна становится вязкой, в результате чего затрудняются речь, акт жевания и глотания. Пищу приходится запивать водой. Спустя некоторое время развивается сухость из-за недостатка слюны (сиалопения). Позднее увеличиваются околоушные слюнные железы, что иногда ошибочно расцениваются как признак эпидемического паротита. Слизистая оболочка полости рта и красная кайма губ становятся сухими, на языке возникают эрозии и трещины. Сухость распространяется на слизистую оболочку глотки, пищевода, желудка, гортани, трахеи и т.д., так как в процесс вовлекаются носоглоточные, щечные, желудочные, трахеобронхиальные и другие железы. Развиваются гастрит и колит, появляются осиплость, иногда сухой кашель. Реже поражается слизистая оболочка уретры, прямой кишки и заднепроходного отверстия. В результате понижения секреции потовых и солевых желез появляется сухость кожи, могут отмечаться гиперкератоз, гиперпигментация, выпадение волос. Не все симптомы возникают одновременно, но сухость конъюнктивы и роговицы, слизистой оболочки полости рта и носа являются постоянными признаками этого синдрома. Течение заболевания хроническое. Всегда поражаются оба глаза. Заболевание относится к коллагенозам, группе аутоиммунных заболеваний. Для диагностики предложен следующий порядок проведения исследований функции слюнных желез: цитологическое исследование мазков секрета, радиосиалография, радиометрическое исследование слюны, сканирование, контрастное рентгенологическое исследование желез и полное офтальмологическое исследование с изучением функционального состояния слезных желез. Дифференциальный диагноз проводят с ревматоидным артритом, системной красной волчанкой.

Лечение симптоматическое: применяют витаминотерапию, иммунодепрессанты, подкожные инъекции 0,5% раствора галантамина, местно – инстилляции искусственной слезы, лизоцима, персикового и облепихового масла, лазерная стимуляция околоушной слюнной и слезной желез. Синдром Стивенса-Джонсона. Характерными признаками заболевания являются эрозивное воспаление слизистых оболочек большинства естественных отверстий, полиморфные высыпания на коже, лихорадочное состояние (рис. 22.2). Доминирующий симптом – поражение слизистых оболочек глаз, полости рта, носоглотки и половых органов.

Заболевание чаще наблюдается у детей и подростков, но может возникнуть в любом возрасте. Рецидивы бывают весной и осенью. Заболевание связывают с фокальной инфекцией, лекарственной аллергией, аутоиммунными процессами. На слизистых оболочках щек, десен, миндалин, зева, неба, языка и губ отмечаются резко выраженная гиперемия и отек с образованием быстро лопающихся пузырей. Пузыри, сливаясь, превращаются в сплошные кровоточащие эрозии. Язык увеличивается и покрывается слизисто-гнойным налетом, что вызывает выраженную болезненность, саливацию, затруднения при разговоре и приеме пищи. Лимфатические узлы увеличены, особенно значительно шейные.

Поражение конъюнктивы проявляется в форме катарального, гнойного или мембранозного конъюнктивита. Веки отечны, гиперемированы, склеены обильным гнойно-кровянистым экссудатом. Катаральный конъюнктивит заканчивается благополучно, не оставляя последствий. При гнойном конъюнктивите вследствие присоединения вторичной инфекции в процесс вовлекается роговица, происходит поверхностное или глубокое изъязвление с последующим рубцеванием, а иногда перфорацией, в результате чего наступает частичная или полная слепота. Мембранозный конъюнктивит сопровождается некрозом конъюнктивы и заканчивается рубцеванием. Последствиями являются трихиаз, заворот век, помутнение роговицы (рис. 22.3б), симблефарон и даже анкилоблефарон. Глазные проявления этого синдрома не ограничиваются конъюнктивитами. Описаны также случаи ирита, эписклерита, дакриоцистита и даже панофтальмита.

Лечение – антибиотики широкого спектра действия в сочетании с сульфаниламидными препаратами, витамины, кортикостероиды, десенсибилизирующие средства, переливание крови, иммунной сыворотки. Местно применяют кортикостероиды в виде капель и субконъюнктивальных инъекций, витаминные капли, при сухости – искусственную слезу. При трихиазе, завороте век, ксерозе показано хирургическое лечение.

Синдром носоресничного (назоцилиарного) нерва (синдром Чарлина) – комплекс симптомов, вызванных невралгией носоресничного (назоцилиарного) нерва – наиболее крупной ветки первой ветви тройничного нерва. От него отходят длинные цилиарные нервы, идущие к главному яблоку. При раздражении носоресничного нерва в зоне его иннервации отмечаются изменение чувствительности (болевые ощущения), нарушение секреции (слезотечение, усиление секреторной функции слизистой оболочки носовой полости) и трофические расстройства (в коже и роговице).

Заболевание связывают с гипертрофией средней носовой раковины, искривлением носовой перегородки, аденоидами в носоглотке, полипами, синуситами, травмами лица. Синдром проявляется внезапно возникающими приступами острых болей в глазу, вокруг него, соответствующей половине головы, блефароспазмом, слезотечением, болями и обильным выделением секрета из ноздри на стороне поражения. Приступ болей может длиться от 10-60

мин до нескольких дней и даже недель. Если причина невралгии не устранена, то развиваются поверхностный, язвенный или нейротрофический кератит, ирит либо иридоциклит. Лечение заключается в устранении основной причины заболевания. Субъективные ощущения временно снимает анестезия слизистой оболочки носа. Применяют антибиотики, транквилизаторы, болеутоляющие препараты, ганглиоблокаторы. Синдром следует дифференцировать от поражения крылонебного узла и других лицевых невралгий.

Синдром крылонебного узла (синдром Слюдера) – комплекс симптомов, вызванных невралгией крылонебного узла. Крылонебный узел – это образование парасимпатической нервной системы. Он содержит мультиполярные клетки и имеет три корня: чувствительный, парасимпатический и симпатический. Ветви крылонебного узла иннервируют слезную железу, слизистую оболочку неба, слизистую носа, задних ячеек решетчатой кости и пазух верхнечелюстной и основной костей.

В начале заболевания у больного появляются острые стреляющие боли у основания носа, вокруг и позади глаза, в глазу, в верхней и нижней челюсти, в зубах. Боли иррадируют в висок, ухо, в область шеи, плеча, предплечья и кисти. Наиболее интенсивная боль в области орбиты, корня носа и сосцевидного отростка. Продолжительность болей – от нескольких часов и дней до нескольких недель. В момент приступа больной также жалуется на чувство жжения в носу, приступы чиханья, насморк, слезотечение, слюнотечение, головокружение, тошноту, могут быть астмоподобные приступы и извращение вкуса. Со стороны глаз отмечаются резкая светобоязнь, блефароспазм, слезотечение, бывает отек верхнего века, гиперемия конъюнктивы, мидриаз или миоз, иногда кратковременное повышение внутриглазного давления. Заболевание может протекать длительно, иногда месяцами и даже годами. В межприступном периоде довольно часто остается тупая боль в области верхней челюсти, корня носа, глазницы, может оставаться отек пораженной половины лица.

Невралгию крылонебного узла связывают с перифокальной инфекцией околоносовых пазух и полости рта, инфекцией в различных участках головы (гнойный отит, церебральный арахноидит). Причиной могут быть также зачелюстные опухоли. В отличие от синдрома назоцилиарного нерва при поражении крылонебного узла не бывает анатомических изменений в переднем сегменте глазного яблока. Повышение чувствительности слизистой оболочки носа сосредоточивается в заднем отделе носовой полости. Дифференцировать надо и с другими лицевыми невралгиями. Назначают болеутоляющие и противоотечные средства, кортикостероиды, противомикробную терапию, ганглиоблокаторы, холинолитические средства и физиотерапевтические процедуры, биогенные стимуляторы. Синдром поражения цилиарного узла (синдром Хагемана-Почтмана) возникает при воспалении цилиарного узла, расположенного за глазным яблоком (12-20 мм) между началом наружной прямой мышцы и зрительным нервом. От цилиарного узла к глазу отходят 4-6 коротких цилиарных нервов. Заболевание появляется внезапно возникающими болями в голове и глубине орбиты, отдающими в челюсти и зубы. Боли могут усиливаться при движении глазного яблока и давлении на него. Они могут иррадиировать в соответствующую половину головы. Продолжительность болей – от нескольких дней до нескольких недель. Отмечают односторонний мидриаз с сохранением правильной круглой формы зрачка, отсутствие зрачковых реакций на свет и конвергенцию, слабость или паралич аккомодации, снижение чувствительности роговицы, отек эпителия и преходящее повышение офтальмотонуса. Редко

развивается неврит зрительного нерва. Синдром, как правило, односторонний. Обычно он проходит через 2-3 дня, иногда через неделю или позже. Дольше всего сохраняется паралич или парез аккомодации, что иногда является единственным свидетельством перенесенного процесса. Возможны рецидивы. Причинами развития заболевания могут быть воспалительные процессы в околоносовых пазухах, зубах, инфекционные заболевания, травма или контузия орбиты. Лечение: санация околоносовых пазух, полости рта, ганглионарные блокады, кортикостероиды, витаминотерапия, димедрол, новокаин ретробульбарно, местно – обезболивающие средства, витаминные капли. Синдром Маркуса-Гунна. Парадоксальные движения век – односторонний птоз, исчезающий при открывании рта и движении челюсти в противоположную сторону относительно птоза. Если рот открывается больше, то глазная щель может стать шире (см. также главу 7, рис. 7.3). При жевании птоз уменьшается. Синдром может быть врожденным и приобретенным. С возрастом может стать менее выраженным. При приобретенном заболевании парадоксальные движения век появляются после травмы, удаления зубов, ранения лицевого нерва, сотрясения мозга, энцефалита, психической травмы. Предполагают наличие аномальной связи между тройничным и глазодвигательным нервами или ядрами этих нервов. Иногда этот синдром рассматривают как результат нарушения кортикобульбарных связей. Наблюдаются сопутствующие изменения в органе зрения и организме в целом (паралитическое косоглазие на стороне птоза, эпилепсия с редкими судорожными припадками и др.). Лечение в основном хирургическое – устранение птоза. Синдром Мартина Ама – синдром, обратный синдрому Маркуса-Гунна, – опущение верхнего века при открывании рта. Птоз появляется также во время жевания. Развитию парадоксальных синкинетических движений предшествует периферический паралич лицевого нерва. Болезнь Микулича – симптомокомплекс, который характеризуется медленно прогрессирующим симметричным, часто значительным увеличением слезных и слюнных желез, смещением глазных яблок книзу и выпячиванием их вперед. Движения глаз ограничены, иногда имеется диплопия. Конъюнктива век гиперемирована. На глазном дне иногда обнаруживают периваскулиты, кровоизлияния, явления застойного диска или неврита. Болезнь развивается медленно, в течение нескольких лет. Начинается чаще в возрасте 20-30 лет с постепенно увеличивающегося припухания слюнных, а затем слезных желез, иногда процесс распространяется даже на мелкие железы полости рта и гортани. Лечение зависит от предполагаемой этиологии заболевания. Показано применение препарата мышьяка и раствора йодида калия внутрь, новокаиновые блокады, рентгенотерапия. Болезнь дифференцируют от хронического продуктивного паренхиматозного воспаления слюнной железы, слюннокаменной болезни, опухолей слюнной и слезной желез, синдрома Сьегрена. Синдром Стерджа-Вебера-Краббе – энцефалотригеминальный синдром, характеризующийся сочетанием кожного и мозгового ангиоматоза с глазными проявлениями. Этиология – врожденная нейроэктодермальная дисплазия. Кожный ангиоматоз может быть врожденным или развивается в раннем детстве в виде ангиом лица, чаще располагающихся в области верхней челюсти на одной половине лица вдоль первой и второй ветвей тройничного нерва. Окраска очагов в грудном возрасте розовая, затем становится синюшно-красной (рис. 22.3). Ангиоматоз кожи лица часто распространяется на кожу век, конъюнктиву и склеру. Ангиома может развиваться в сосудистой оболочке, иногда возникает отслойка сетчатки соответственно локализации ангиомы. Как правило, синдром сопровождается глаукомой. Симптомы поражения мозга проявляются в виде умственной отсталости, клонических судорог,

эпилептиформных припадков, рецидивирующих гемипарезов или гемиплегий. Возможны гемангиомы во внутренних органах. Лечение – рентгенотерапия, склерозирующая терапия, хирургическое лечение кожных ангиом, лечение глаукомы.

Прогноз для жизни может быть неблагоприятным из-за тяжелых неврологических осложнений. Черепно-лицевой дизостоз (болезнь Крузона) проявляется двусторонним экзофтальмом, обусловленным недоразвитием верхней челюсти и орбиты. Также наблюдаются расходящееся косоглазие, расширение области корня носа, увеличение расстояния между двумя глазами. На глазном дне – застойные диски зрительных нервов с последующей вторичной атрофией в результате сужения костного канала или повышения внутричерепного давления вследствие синостоза большинства черепных швов. Характерен монголоидный тип глазных щелей, астигматизм, нистагм, могут отмечаться врожденные подвывихи хрусталика, гидрофтальм, катаракта. Из других симптомов встречаются деформация черепа, клювовидный нос, короткая верхняя губа (рис. 22.4). Отмечают нарушение обоняния и слуха, умеренно выраженную умственную отсталость. Болезнь Крузона иногда сочетается с открытым прикусом, синдактилией кистей и стоп. Заболевание расценивают как семейно-наследственную аномалию черепа. Лечение – хирургическая костная пластика. Мандибулофациальный дизостоз (болезнь Франческетти) – семейно-наследственный синдром, характеризуется разнообразием челюстно-лицевых аномалий в различных комбинациях. Со стороны глаз отмечаются косые «антимонголоидные» глазные щели (двустороннее опущение наружного угла глазной щели), колобомы век, эпibuльбарные дермоиды, парез глазодвигательных мышц, редко микрофтальм, врожденные катаракты, колобомы сосудистого тракта, зрительного нерва. Со стороны челюстно-лицевой системы имеется гипоплазия костей лица, что приводит к значительной асимметрии лица, резкое недоразвитие зубов. Часто бывает аплазия ушей, гиперплазия лобных пазух, расщепление костей лица и деформация скелета. Иногда отмечается увеличение языка, отсутствие околоушной железы, гидроцефалия, поражение сердца и др. Наряду с типичными формами синдрома встречаются и атипичные, при которых имеется лишь часть симптомов. Синдром Мейер-Швиккерата-Грютериха-Вейерса – наследственная патология (окулоденто-дигитальная дисплазия) – сочетанные поражения глаз, лица, зубов, пальцев, кистей, стоп. Глазные симптомы – эпикантус, узкие глазные щели, птоз, двусторонняя микрофтальмия, аномалия радужки в виде гипоплазии переднего листка, врожденная глаукома. Со стороны зубов – генерализованная дисплазия эмали с коричневым окрашиванием, микроденция и олигодентия. Лицо с маленьким носом, гипоплазией крыльев носа и широкой переносицей, аномалия конечностей, дистрофия ногтей или их отсутствие. Также могут быть микроцефалия, изменения носа, гипотрихоз и недостаточность пигментации кожи. Синдром Ригера– это наследственная эктомезодермальная дисгенезия радужки и роговицы, сочетающаяся с зубочелюстными изменениями. Может быть мегалокорнеа или микрокорнеа, плоская роговица, остатки мезенхимальной ткани в углу передней камеры, краевые сращения задней поверхности роговицы с передней поверхностью радужки, деформация зрачка, глаукома, субатрофия радужки иногда с образованием сквозных дефектов. Возможна врожденная катаракта, колобома радужки и сосудистой оболочки, косоглазие, дермоидные кисты у лимба, аномалии рефракции высокой степени. Из общих проявлений имеются широкая переносица, гипоплазия верхней челюсти, расщелина неба, олигодентия, коническая форма передних

зубов, дисплазия зубной эмали, гидроцефалия, пороки развития сердца, почек, позвоночника. У некоторых больных имеется низкорослость вследствие дефицита гормона роста. Тип наследования аутосомно-доминантный. Синдром Блоха-Сульцбергера. Глазные симптомы: косоглазие, нистагм, птоз, микрофтальм, катаракта, поверхностные и глубокие кератиты, атрофия зрительного нерва, ретролентальная фиброплазия, которая нередко осложняется отслойкой сетчатки. Проявления поражения зубочелюстной системы: запоздалое прорезывание как молочных, так и постоянных зубов, гипоплазия челюстей и альвеолярных отростков, расщелина губы и неба, неполное количество или отсутствие зубов. Симптомы поражения ЦНС: микро- и гидроцефалия, эпилептические припадки, тетра- или параплегии, запоздалое психическое развитие, умственная отсталость. Возможны и такие аномалии, как косолапость, синдактилия, врожденный вывих бедра, деформация ушных раковин и ногтей, врожденные кардиопатии, запоздалое развитие речи. Синдром относят к наследственным эктодермическим аномалиям. Эффективного лечения нет. Синдром Торга-Винчестера – врожденный коллагеноз, остеопороз, характеризуется грубой патологией костей лицевого скелета и суставов, истончением и помутнением роговицы. Отмечают карликовый рост, «роспуск» коротких кистевых и тарзальных костей (рис. 22.5). Изменения вызваны разнообразными мутациями гена MMP2. Показано хирургическое лечение патологии роговицы.