

лярів, набухання та десквамація ендотеліоцитів, активація фібробластів у міжсудинній сполучній тканині. Під дією лікування поліоксидонієм припиняються процеси альтерації (зникають вогнища деструкції базальних мембран капілярів, ознаки підвищеної активності фібробластів); активуються компенсаторно-приспосувальні процеси, що морфологічно виражається гіперплазією судинної сітки.

**Ключові слова:** хронічна алкогольна інтоксикація, хоріоїдея, альтерація, поліоксидоній.

#### Summary

**Nedzvetskaya O.V., Petrushenko D.A., Kihlenko E.V.** *The influence of polioxydonium on alteration processes in the choroid in experimental chronic alcohol intoxication.*

There was made the histomorphological study of alteration processes in the choroid after the treatment with polyoxidonium in its affection in experimental chronic alcohol intoxication. The experimental investigation was performed in 24 male Chinchilla rabbits. It was established that the alteration processes connected with chronic alcohol intoxication in the choroid persisted after 4 weeks of alcohol deprivation. The thinning of the choroid, focal degradation of basal membranes of capillaries and the sclerosis of its vascular wall, the swelling and the desquamation of endothelial cells, the increased activity of fibroblasts in interstitial substance were still observed. Due to the treatment with polyoxidonium the alteration processes stopped (foci of destruction of the basal membranes of capillaries as well as the signs of increased activity of fibroblasts disappeared); compensatory-adaptive processes were activated (it was morphologically shown by the hyperplasia of vascular network).

**Key words:** chronic alcohol intoxication, choroid, alcoholic retinopathy, alteration, polyoxidonium.

**Рецензент:** д.мед.н., проф. А.М.Петруня

УДК 617.7. - 007. - 07. - 085

## СИНДРОМ РИГЕРА

**К.П. Павлюченко, Т.В. Олейник, И.Г. Зыков**  
Донецкий национальный медицинский университет  
им. М. Горького

Синдром Ригера (SR) относится к редкой форме врожденного иридо-корнеального дисгенеза с сопутствующими характерными экстраокулярными врожденными аномалиями. Учитывая редкость этой патологии, сходство с клиническими проявлениями эссенциальной мезодермальной дистрофии радужки и синдрома Франк - Каменецкого, а также малое количество публикаций по этой проблеме, иногда нелегко своевременно установить правильный диагноз и определить тактику лечения больных. Для правильной диагностики значительную помощь могут оказать часто встречаемые внеглазные, многочисленные сочетанные проявления SR. Следует заметить, что раннее выявление глаукомы, часто сопутствующей указанному дисгенезу, позволяет начать лечение на самых первых этапах заболевания и соответственно значительно улучшить функциональный, профессиональный и социальный прогноз у таких пациентов. Также немаловажное значение имеет ранняя диагностика врожденных аномалий опорно-двигательного аппарата, зубочелюстной области, пороков сердца и некоторых других проявлений SR. Своевременное выявление и лечение указанных мальформаций позволит не только продлить жизнь, но и предупредить ранний выход на инвалидность указанных больных. Несмотря на редкость встречаемости SR в общей популяции, по нашему мнению рассматриваемая проблема достаточно актуальна как в диагностическом так и в клиническом плане.

К сожалению, мы не встретили в отечественной литературе достаточно подробного описания клинической картины этого синдрома. Последнее вызвало необходимость провести тщательный анализ иностранной литературы и публикаций стран постсоветского пространства, посвященных синдрому Ригера. По окончании этой работы мы сочли возможным представить данное сообщение.

Ещё во второй половине XIX века были неоднократно описаны характерные врожденные изменения радужно-роговичного угла глаза: гипоплазия мезодермального листка радужки; изменение формы и дистопия зрачка; наличие тяжей от прикорневой части радужки к углу передней камеры или к роговице. Проявления эти встречались в различных комбинациях и назывались по-разному. Часто этим изменениям сопутствовала глаукома. Причины развития последней объяснялись неоднозначно. В 1935 г. австрийский офтальмолог H.Rieger выступил в печати с новой трактовкой описанной патологии. Он предложил назвать эту аномальность *Dysgenesis mesodermalis corneae et iridis* и объяснил нарушением развития мезодермальной ткани на краю глазного бокала - в зрачковой мембране, переднем листке радужной оболочки и углу передней камеры. Врожденные дефекты проявлялись как нарушением образования нормальной структуры радужки, так и задержкой обратного развития корнеосклеральной мембраны (разграничивает у эмбриона роговицу от склеры и конъюнктивы). Остатки этой мембраны проявлялись в виде заднего эмбриотоксона роговицы либо в виде помутнений её периферии. H.Rieger отметил возможность сочетания мезодермального дисгенеза переднего отрезка глаза с некоторыми внеглазными аномалиями.

В настоящее время к иридо-корнеальному дисгенезу относят редкие врожденные аномалии роговицы и радужки, возникающие в результате неправильного развития клеток нервного гребня. К ним относят дисгенезы Axenfeld, Rieger, Peters и аниридию.

Для аномалии Axenfeld характерно проминирование и смещение кпереди линии Shwalbe (задний эмбриотоксон) с близостью прикорневой зоны радужки. Глаукома при данной патологии развивается редко.

При аномалии Rieger (AR) дополнительно выявляется стромальная гипоплазия радужной оболочки, корэктопия, псевдополикория и эктропион заднего листка радужной оболочки. Глаукома развивается в 50-60% случаев.

Считается, что оба дисгенеза вызываются сходными хромосомными дефектами [21, 23, 26, 31, 41, 43, 50, 51], но имеют различную степень выраженности патологических проявлений,

поэтому, аномалию Rieger принято называть Axenfeld - Rieger (ARA). SR характеризуется сочетанием AR с характерной экстраокулярной патологией.

Общепризнано, что SR является наследственным заболеванием с доминантным типом передачи и высокой экспрессивностью [1, 2, 4, 7, 10, 27, 39, 40, 46, 50]. Развитие синдрома связывают с абберациями в 4, 6, 9, 13, 16 и 18 хромосомах. Фенотипические проявления SR, даже у близких родственников, могут иметь значительную вариабельность. Мужчины и женщины подвержены заболеванию в равной степени [3, 5, 6, 8, 11, 12, 13]. Процесс, как правило, двухсторонний [5, 25, 27, 31, 41], но не всегда симметричный [4, 36, 37]. Kawasumi (1999), обследовав 21 пациентов с SR, выявил молатеральное поражение у 4-х больных.

В большинстве случаев заболевание проявляется в первые годы жизни [3, 4, 6, 11, 16]. Dressler (2006) считает, что у половины пациентов SR можно выявить уже в возрасте до 1 года.

#### *Клинические проявления аномалии AR.*

К общепризнанным окулярным патологическим изменениям SAR в настоящее время относят:

1) Задний эмбриотоксон, прилежащий к корню радужной оболочки;

2) Мезодермальные перемычки между радужкой и кольцом Швальбе;

3) Частичная или полная равномерная стромальная гипоплазия радужной оболочки. По вопросу прогрессирования изменений радужки имеются разногласия. Некоторые авторы считают гипоплазию стационарной [1, 9, 10]; другие [5] согласны с этим, но при условии нормального внутриглазного давления; Кобзева (2000) полагает, что даже нормальное ВГД не останавливает прогрессирования изменений iridis;

4) При выраженной гипоплазии - сквозные секторальные дефекты радужки [4,51], в редких случаях - аниридия [44,53];

5) Щелевидная форма зрачка, корэктопия (с сохранением или даже гиперплазией зрачкового края), поликория (рис. 1);

6) Эктропион заднего листка радужной оболочки [4,18,19];

7) Развитие глаукомы наблюдается в 50-60 % случаев, в зависимости от выраженности изменений радужно-роговично-

го угла и проявляется в 1-3 декадах жизни [1, 4, 17, 20, 32]. Глаукому расценивают как врожденную, характеризующуюся относительно доброкачественным течением. Последнее выражается в медленном прогрессировании глаукомной оптической нейропатии, начиная с младенческого возраста. Поэтому нередко диагноз устанавливается только к концу первой - началу второй декады жизни [10]. Вопрос о прямой зависимости частоты развития глаукомы от степени гипоплазии радужки остается дискуссионным. Кобзева (2000) пришла к выводу, что у больных с SR имеется относительная толерантность зрительного нерва к высокому ВГД. Автор в 11 случаях SR в сочетании с глаукомой выявила ВГД в пределах 35-41 мм рт. ст. По данным Alsheikhen (2007) средний уровень ВГД у 43 пациентов (68 глаз) с такой-же патологией составил  $31,0 \pm 7,9$  мм рт. ст.

#### Дополнительные возможные патологические проявления AR

Существуют ли ещё изменения структур глаза характерные для аномалии Rieger? Имеется ряд сообщений о дополнительных окулярных проявлениях сопутствующих AR.

Увеличение размеров глазных яблок. Авесисов (1987) считает, что увеличения размеров глазных яблок при сочетании AR с глаукомой, как правило, не происходит, либо оно слабо выражено. Сидоров (1990) в 15 случаях из 38 выявил размеры осевой длины глаз в пределах 24,0-28,4 мм. Автор пришел к выводу, что это обусловлено в основном увеличением переднезаднего размера стекловидного тела и в меньшей степени - некоторым углублением передней камеры. Alsheikhek (2007) определил достоверное увеличение среднего аксиального размера глаз детей с глаукомой на фоне AR ( $24,4 \pm 2,0$  мм) в сравнении с возрастной нормой ( $22,2 \pm 0,6$  мм).

Изменения роговой оболочки. Имеются отдельные сообщения о случаях микрокорнеа [1, 2, 46, 48, 49], мегалокорнеа [2, 11], кератоконуса [35], помутнения роговицы на фоне AR. Asai-Coakwell (2006) выявил статистически достоверное уменьшение толщины роговицы пациентов с AR по сравнению с показателями здоровых родственников. Полученные результаты были подтверждены автором в эксперименте [15]. Сидоров (1990) в 26 случаях из 38 обнаружил диаметр роговой оболочки боль-

ше 12 мм. Как правило, размер роговицы на обоих глазах был одинаковым. Трещин десцеметовой оболочки, характерных для гидрофтальма не было выявлено ни в одном случае. При офтальмометрии автор установил в 17 из 18 случаев превышение радиуса кривизны роговой оболочки верхнюю границу нормы. Усредненный показатель соответствовал 8,66 мм.

Аномалии рефракции. По данным некоторых публикаций, миопия средней и высокой степени на фоне AR может наблюдаться в 40-50 % случаев [11, 14].

Остатки зрачковой мембраны. Kawasumi (1999) сообщил о двух пациентах с SR (всего - 21 больных) и нерассосавшейся зрачковой мембраной. Сидоров (1990) считает, что данная патология - не редкая находка на фоне AR.

Патология хрусталика. Есть данные о редких случаях сочетания врожденной катаракты с синдромом [1, 2, 7, 23, 48]. Имеются сообщения о 2-х случаях полярной катаракты у 12 пациентов с SR, а некоторые авторы обнаружили дополнительную врожденную эктопию хрусталиков [48].

Дермоидные кисты у лимба и колобомы хориоидеи Rieger (1935) считал одними из частых сопутствующих проявлений синдрома.

#### Экстраокулярные проявления SR.

К наиболее часто встречающейся внеглазной патологии при SR относят:

1) Аномалии зубов: адентия - отсутствие всех зубов; истинная гиподентия - уменьшенное количество зубов с отсутствием их зачатков [1, 2, 3, 4, 8, 9, 11, 13]; микродентия - уменьшение размеров зубов (рис. 2); зубы конической формы [44]; недоразвитие зубной эмали [4, 20, 44], а также неправильный прикус в связи с гипоплазией верхней челюсти [44].

2) Аномалии развития лицевого черепа: гипоплазия верхней [13, 17, 19, 22, 44] и нижней челюсти [20], широкая носовая перегородка (рис. 1, 2), телекантус, гипертелоризм [1, 2, 4, 9, 17, 21, 25, 32, 35, 37]. Гипоплазия верхней челюсти как правило сочетается с выпячиванием нижней губы [13, 20].

3) Недоразвитие костного аппарата: низкий рост [20, 37, 38, 44]; гипоплазия проксимальных и дистальных эпифизов

бедренной и большеберцовой костей [37,38,43,45,48]; кифоз, сколиоз, низкий рост [20,43], брахидактилия, клинодактилия [38,51,52].

4) Аномалии перипумбиликальной кожи, пупочные грыжи [2, 4, 13, 28, 35, 51].

5) Пороки сердца: дефект межпредсердной перегородки [17, 24, 29]; пороки митрального и трикуспидального клапана [2, 3, 30, 31, 42, 44].

6) Нейросенсорная глухота [2, 3, 17, 24, 31].

7) Умственная отсталость [3, 10, 25, 43, 46].

Дополнительные возможные патологические проявления SR.

В зарубежной периодической литературе имеется ряд сообщений о более редко встречающейся экстраокулярной патологии, сопутствующей SR. Вопрос, о том, являются ли эти проявления спорадическими, либо - непостоянными признаками синдрома, дискутируется. Среди редких, сопутствующих аномалий встречаются:

1) Дефекты развития гипофиза с мальформацией турецкого седла - 1 случай [48];

2) Гипоплазия мозжечка - 2 случая [2, 41];

3) Гидроцефалия - 2 случая [41, 43];

4) Мышечная дисплазия [6, 9, 21];

5) Сирингомиелия [9];

6) Атрезия носослезного канала - 2 случая [43, 46];

7) Добавочные ребра - 1 случай [46];

8) Паховые грыжи - 8 случаев [22];

9) Гипоспадия - 4 случая [22];

10) Мегалоуретра - 1 случай [47];

11) Атрезия ануса - 1 случай [20];

12) Гидроцефалия, гипоплазия мозжечка, патология ствола мозга при нормальном слухе - 12 случаев [40];

13) Гипоплазия кожи околоушной области в сочетании с мальформациями зубочелюстной области - 2 случая [27].

Лечение окулярной патологии SR сводится к лечению глаукомы, которую необходимо выявлять в начальных стадиях [33, 34]. Alsheikhek (2007) сообщает о положительных результатах операций трабекулотомии и трабекулэктомии у детей 1-го года жизни с некомпенсированной глаукомой на фоне

SR. Однако, для нормализации уровня ВГД, в среднем, потребовались 1-2 повторные операции. Jacobi P.C. (1999) опубликовал данные об эффективности операции трабекулэктомии у больных различного возраста с аналогичной патологией, но указал, что в 17% случаев для полной стабилизации внутриглазного давления в послеоперационном периоде дополнительно потребовалось назначение консервативного лечения.

Таким образом, синдром Ригера является серьезной наследственной патологией органа зрения, сочетающейся с тяжелыми внеокулярными проявлениями. Более раннему выявлению глаукомы на фоне SR могут способствовать врачи-педиатры, которые могут заподозрить наличие синдрома при первом осмотре ребенка и направить его на консультацию к окулисту. В свою очередь, офтальмологи, выявив AR, должны проинформировать родителей ребенка о необходимости пройти обследование у специалистов кардиологического, травматологического, и неврологического и профиля.

#### Литература

1. Аветисов Э. С. Руководство по детской офтальмологии / [Аветисов Э. С., Ковалевский Е. И., Хватова А. В.]. - М.: Медицина, 1987. - 496 с.

2. Егоров Е. А. Рациональная фармакотерапия в офтальмологии: руководство для практикующих врачей / Е.А. Егоров. - М.: Литерра, 2006. - 768 с.

3. Каллом Д. Клініка Вілла: діагностика і лікування очних хвороб / Д. Каллом, Б. Чанг. - Львів: Медицина світу, 1999. - 485 с.

4. Кански Д. Клиническая офтальмология: систематизированный подход / Д. Кански. - М.: Логосфера, 2006. - 733 с.

5. Катаргина Л. А. Гемолитическая глаукома / Л. А. Катаргина // Глаукома. - 2004. - № 1. - С. 12-15.

6. Клячко М. Л. Глаукома детского, юношеского и молодого возраста / М. Л. Клячко. - Медгиз: ленинградское отделение, 1961. - 240 с.

7. Кобзева В. И. Передние увеопатии синдромного типа, результаты лечения / В.И. Кобзева, Е.С. Белобородова // Офтальмол. журнал. - 2000. - №4. - С. 46 - 48.

8. Ковалевский Е. И. Атлас: Руководство к практическим занятиям / Е. И. Ковалевский. - М.: Медицина, 1985. - 279 с.
9. Меркулов И. И. Клиническая офтальмология / И. И. Меркулов. - Харьков, 1971. - 332 с.
10. Сидоров Э. Г. К клинической характеристике синдрома Ригера / Э. Г. Сидоров, О. И. Перчикова, А. Л. Полуторнов [и др.] // Вестн. Офтальмол. - 1990. - № 1. - С. 56-59.
11. Сидоров Э. Г. Врожденная глаукома и её лечение / Э. Г. Сидоров, М. Г. Мирзаянц. - М.: Медицина, 1991. - 182 с.
12. Шульпина Н.Б. Терапевтическая офтальмология / [Н. Б. Шульпина, З. А. Алиева, В. И. Боришполец и др.]. - М.: "Медицина", 1985. - 559 с.
13. Alkemade P. H. Dysgenesis Mesodermalis of the Iris and the Cornea: A Study of Rieger's Syndrome and Peter's Anomaly / P. H. Alkemade // Assen (Netherlands): Van Gorcum, 1969. - 134 p.
14. Alsheikheh A. Long-term results of surgery in childhood glaucoma / A. Alsheikheh, J. Klink, T. Klink [et al.] // Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. - 2007. - Vol. 245, №2. - P. 195-203.
15. Asai-Coakwell M. Reduced human and murine corneal thickness in an Axenfeld-Rieger syndrome subtype / M. Asai-Coakwell, C. Backhouse, R.G. Casey // Invest Ophthalmol. - 2006. - Vol. 47, №11. - P. 4905-4909.
16. Balacco-Gabrieli C. Rieger's and Williams syndrome. A rare clinical case / C. Balacco-Gabrieli, V.V. Lorusso, M. La Torre // Ophthalm. Paediatr Genet. - 1985. - Vol. 6, №3. - P. 149-53.
17. Baruch A. C. Axenfeld-Rieger anomaly, hypertelorism, clinodactyly and cardiac anomalies in sibs with an unbalanced translocation der (6), t (6, 8) / A. C. Baruch, R. P. Erickson // Am. J. Med. Genet. - 2001. - Vol. 100. - P. 187-190.
18. Bechetoille A. Congenital ectropion of the iris epithelium and glaucoma / A. Bechetoille, J.M. Ebran, J. J. Bigorgne // Fr. Ophthalmol. - 1985. - Vol. 8, №8-9. - P. 529-34.
19. Brailey W. A. Double microphthalmos with defective development of iris, teeth and anus: glaucoma at an early age / W. A. Brailey // Trans. Ophthalm. Soc. U.K. - 1890. - Vol. 10. - P. 139.
20. Brooks J.K. The Rieger anomaly concomitant with multiple dental, craniofacial, and somatic midline anomalies and short stature / J.K. Brooks, P. J. Jr Cocco, M.A. Zarbin // Oral Surg. Oral Med. Oral Path. - 1989. - Vol. 68. - P. 717-724.
21. Busch G. Dysgenesis mesodermalis et ectodermalis Rieger oder Rieger'sche Krankheit / G. Busch, J. Weiskopf, K.T. Busch // Klin. Ml. Augenheilk. - 1960. - Vol. 36. - P. 512-523.

22. Chisholm I.A. Autosomal dominant iridogoniodysgenesis with associated somatic anomalies: four-generation family with Rieger's syndrome / I.A. Chisholm, A.E. Chudle // Br.J. Ophthalmol. - 1983. - Vol. 67. - P. 529-34.
23. Crawford R. A. Iris dysgenesis with other anomalies / R. A. Crawford // Brit. J. Ophthalmol. - 1967. - Vol. 51. - P. 438-440.
24. Cunningham E. T. Familial Axenfeld-Rieger anomaly, atrial septal defect, and sensorineural hearing loss: a possible new genetic syndrome / E. T. Cunningham, D. Elliott, N. R. Miller // Arch. Ophthalmol. - 1998. - Vol. 116. - P. 78-82.
25. De Hauwere R. C. Iris dysplasia, orbital hypertelorism, and psychomotor retardation: a dominantly inherited developmental syndrome / R. C. De Hauwere, J. G. Leroy, K. J. Adriaenssens // Pediat. - 1973. - Vol. 82. - P. 679-681.
26. Ferguson J.G. Rieger's anomaly and glaucoma associated with partial trisomy 16q. Case report / J. G. Ferguson, E.L. Hicks // Arch Ophthalmol. - 1987. Vol. 105. - P. 323.
27. Fitch N. The Axenfeld syndrome and the Rieger syndrome / Fitch N., Kaback M. // J. Med. Genet. - 1978. - P. 30-34.
28. Friedman J. M. Umbilical dysmorphology: the importance of contemplating the belly button / J. M. Friedman // Clin. Genet. - 1985. - Vol. 28. - P. 343-347.
29. Ginter M. Rieger's syndrome in a 12 year old girl / M. Ginter, M. Krawczynski // Klin Oczna. - 1994. - Vol. 963. - P. 47-50.
30. Grin T.R. Rieger's anomaly associated with Marfan's syndrome / T.R. Grin L.B Nelson // Ann Ophthalmol. - 1987. - Vol. 19. - P. 380-384.
31. Grosso S. Familial Axenfeld-Rieger anomaly, cardiac malformations, and sensorineural hearing loss: a provisionally unique genetic syndrome? / S. Grosso, M. A. Farnetani, R. Berardi // Am. J. Med. Genet. - 2002. - Vol. 111. - P. 182-186.
32. Heckenlively J. R. The Rieger syndrome: a heritable disorder associated with glaucoma / J. R. Heckenlively, S. J. Senberg, L. E. Fox // Johns Hopkins Med. J. - 1982. - Vol. 151. - P. 351-355.
33. Hill R. The Armenian Eye Care Project: surgical outcomes of complicated paediatric glaucoma / R. Hill, R. Ohanesian, L. Voskanyan // Br.J. Ophthalmol. - 2003. - Vol. 87. - P. 673 - 676.
34. Jacobi P.C. Primary trabeculectomy in young adults: long-term clinical results and factors influencing the outcome / P.C. Jacobi, T.S. Dietlein, G.K. Krieglstein // Ophthalmic Surg Lasers. - 1999. - Vol. 30. - P. 637-646.

35. Kaminska A. Variability of clinical manifestations in the family with Axenfeld-Rieger syndrome / A. Kaminska // *Klin Oczna.* - 2007. - Vol. 109, № 7-9. - P. 321-326.
36. Kawasumi M. Anomalies associated with Axenfeld-Rieger syndrome / M. Kawasumi, Mizuho-cho, Mizuhoku // *Graefes Arch Clin Exp ophthalmol.* - 1999. - Vol. 237, № 9. - P. 7-12.
37. Koshino T. Bone and joint manifestations of Rieger's syndrome: a report of a family / T. Koshino, T. Konno, T. Ohzeki // *J. Pediatr. Orthop.* - 1989. - Vol. 2. - P. 224-230.
38. Lapeer G.L. Rieger's syndrome. Severe dental anomalies with mild ophthalmic changes: a case report / G.L. Lapeer // *J. Can. Dent. Assoc.* - 1986. - Vol. 52, № 11. - P. 935-937.
39. Legius E. Genetic heterogeneity in Rieger eye malformation / E. Legius, de Die- C. E. Smulders, F. Verbraak // *J. Med. Genet.* - 1994. - Vol. 1. - P. 340-341.
40. Maclean K. Axenfeld-Rieger malformation and distinctive facial features: clues to a recognizable 6p25 microdeletion syndrome / K. Maclean, J. Smith., St. L. Heaps // *Am. J. Med. Genet.* - 2005. - Vol. 132. - P. 381-385.
41. Mammi I. Cardiovascular anomaly in Rieger Syndrome: heterogeneity or contiguity? / I. Mammi, P. De Giorgio., M. Clementi // *Acta Ophthalmol Scand.* - 1998. - Vol. 76. - P. 509-512.
42. Martin X.D. Dysgenesis of the neural crest, ectoderm, mesoderm and fetal alcohol syndrome / X.D. Martin, P.A. Rabineau // *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* - 1990. - Vol. 196, № 5. - P. 279-284.
43. Murray Feingold. Rieger's syndrome / Murray Feingold, Frederic Shiere, Helmi R. Fogels // *Pediatrics.* - 1969. - Vol. 44, № 4. - P. 564-569.
44. Murray J. C. Linkage of Rieger syndrome to the region of the epidermal growth factor gene on chromosome 4 / J. C. Murray, S. R. Bennett, A. E. Kwitek // *Nature Genet.* - 1992. - Vol. 2. - P. 46-49.
45. Nielsen F. A case of partial monosomy 21q22.2 associated with Rieger's syndrome / F. Nielsen, L. Tranebjaerg // *J. Med. Genet.* - 1984. - Vol. 21. - P. 218-221.
46. Piper H.F. Dysplasia of the corneal limbus, the mesodermal iris layer and the jaw skeleton in a family / H.F. Piper, E. Schwinger, H. von Domarus // *Klin. Monatsbl. Augenheilkd.* - 1985. - Vol. 186, № 4. - P. 287-293.
47. Prabhu N.T. Rieger's syndrome: a case report / N.T.

- Prabhu, R. John, A.K. Munshi // *Quintessence Int.* - 1997. - Vol. 28, № 11. - P. 749-752.
48. Rieger H. Beitrage zur Kenntnis seltener Missbildungen der Iris: ueber Hypoplasie des Irisvorderblattes mit Verlagerung und Entrundung der Pupille / H. Rieger // *Albrecht von Graefes Arch. Klin. Exp. Ophthalm.* - 1935. - Vol. 133. - P. 602-635.
49. Sato Shino. Case of Axenfeld-Rieger Syndrome And microcornea treated with trabeculotomy / Sato Shino, Baba Tetsuya, Hirooka Kazuyuki // *Folia Ophthalmologica Japonica.* - 2004. - Vol. 8, № 5. - P. 504 - 506.
50. Shields M.B. Axenfeld-Rieger syndrome. A spectrum of developmental disorders / M.B. Shields, E. Buckley, G.K. Klintworth // *Surv Ophthalmol.* - 1985. - Vol. 29, № 6. - P. 387-409.
51. Steinsapir K.D. Systemic neurocristopathy associated with Rieger's syndrome / K.D. Steinsapir, E. Lehman, J.T. Ernest // *Am. J. Ophthalmol.* - 1990. - Vol. 15. - P. 437-438.
52. Tham C.C. A family with Rieger's syndrome and aniridia / C.C. Tham, C.P. Pang., A.T. Leung // *Eye.* - 2000. - Vol. 14, № 4. - P. 675-676.
53. Toppare M. F. Periumbilical skin length measurements in the newborn / M. Toppare, F. Kitapci, U. Dilmen // *Clin. Genet.* - 1995. - Vol. 47. - P. 207-209.

## Резюме

**Павлюченко К.П., Олейник Т.В., Зыков И.Г. Синдром Ригера.**  
Дан обзор литературы по редкой врожденной патологии, описанной Ригером. Приведена клиническая картина, методы диагностики и лечения данной патологии.

**Ключевые слова:** синдром Ригера, иридокорнеальный дисгенез.

## Резюме

**Павлюченко К. П., Олейник Т.В., Зыков И.Г. Синдром Ригера.**  
Поданий огляд літератури з питання рідкісної вродженої патології, що була описана Ригером. Наведена клінічна картина, методи діагностики та лікування даної патології.

**Ключові слова:** синдром Ригера, іридокорнеальний дисгенез.

## Summary

**Pavlyuchenko K., Oleynuk T., Zykov I. Rieger syndrome.**  
A review of the literature on a rare congenital disease described by Rieger. Shows the clinical picture, diagnosis and treatment of this disease.

**Key words:** Rieger syndrome, iridocorneal dysgenesis.

**Рецензент:** д.м.н., проф. Г.Д. Жабоедов