

Сергиеня В.А, Запасник Н.Л.

СИНДРОМ КЛИППЕЛЯ-ФЕЙЛЯ В ПРАКТИКЕ НЕОНАТОЛОГА И ПЕДИАТРА

Научные руководители: канд. мед. наук, доц. Устинович А.А.,

канд. мед. наук, доц. Паюк И.И.

2-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Введение. Популяционная частота Синдрома Клиппеля Фейля 1:120 000. Данный синдром характеризуется врожденным пороком развития позвоночника, деформацией (укорочением) шеи, обусловленной уменьшением числа шейных позвонков, их сращением или меньшими размерами. Различают три типа деформации: первый тип — уменьшение общего числа шейных позвонков; второй тип — синостоз всего спаянного в единую кость шейного отдела позвоночника с затылочной костью и верхними грудными позвонками; сочетание 1 или 2 типа с синостозом нижнегрудных и поясничных позвонков. В большинстве случаев синдром спорадичен, имеются данные о его генетической гетерогенности, например, 2 тип наследуется аутосомно-доминантно, а 3 тип - аутосомно-рецессивно.

Цель исследования. Провести клинический анализ диагностики, лечения, профилактики синдрома Клиппеля-Фейля в практике неонатолога и педиатра.

Результаты и их обсуждение. При клиническом осмотре ребенка обращало на себя внимание ограниченное движение в шейном отделе позвоночника со сниженной амплитудой при повороте влево отмечается натяжение кожной складки справа, укороченная шея, уменьшено расстояние между подбородком и грудиной, диспластичность туловища. Учитывая клинические проявления с целью уточнения диагноза, был назначен рентген шейного и грудного отдела позвоночника.

На рентгенограмме на 23 сутки жизни установлено: Отхождение 1 ребра слева от 7 шейного позвонка, в средней трети ребра имеется неровная линия просветления- по типу перелома в стадии частичной консолидации. Ось позвоночника в грудном отделе отклонена вправо. Нарушение формы, размеров, взаимоотношения 1-9 грудных позвонков. Spina bifida TH 3 и T5. Правая плечевая кость примерно в 2 раза короче левой, дистальный конек плечевой кости расширен, контуры недостаточно четкие по сравнению с левой.

С целью уточнения диагноза на 26 день жизни сделано КТ шейно-грудного отдела позвоночника определен III тип синдрома Клиппеля-Фейля включающий полное сращение шейного отдела позвоночника, сращение 1 или 2 шейных позвонков и аномалии грудного отдела позвоночника.

Таким образом, комплексное обследование новорожденного позволяет поставить диагноз Клиппеля Фейля и разработать план лечения и реабилитации.

Лечением пациентов с синдромом Клиппеля Фейля занимается мультидисциплинарная команда, которая включает, врача педиатра, невролога, ортопеда, реабилитолога. В комплекс консервативного лечения включается: Лечебная физическая культура (далее – ЛФК), которая предусматривает активное использование физических ресурсов организма пациента и направлена на: укрепление мышц (формирование «мышечного» корсета туловища); развитие физических качеств; формирование навыков самокоррекции и/или стабилизации деформации позвоночника.

При активном прогрессирующем развитии деформации и отсутствии положительного эффекта от лечения в течение года пациенту может быть рекомендовано проведение хирургического лечения.