

Борисова Я. И.

СИНДРОМ ПОДКОЛЕННОГО ПТЕРИГИУМА

Научный руководитель д-р мед. наук, проф. Аверин В. И.

Кафедра детской хирургии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Синдром подколенного птеригиума впервые описан в 1869 г. Тип наследования – аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью. Соотношение полов – М1:Ж1. Популяционная частота неизвестна, так как описано около 50 случаев заболевания. Минимальными диагностическими признаками данного синдрома являются: подколенный птеригиум, расщелина неба, ямки на нижней губе, аномалии гениталий.

Одним из наиболее частых симптомов является подколенный птеригиум, представляющий собой кожно-мышечный тяж, идущий от задней поверхности бедра к пяточному бугру. Кроме этого, отмечаются следующие пороки опорно-двигательного аппарата: синдактилия кистей и стоп, гипоплазия или аплазия пальцев кисти, вальгусная деформация стоп, брахидактилия, расщепление или отсутствие надколенника, скрытая spina bifida, сколиоз, лордоз. Также наблюдаются расщелина губы и неба, ямочки на нижней губе, имеется сращение между деснами, анкилоглоссия, анкилоблефарон. Пороки наружных половых органов характеризуются расщеплением мошонки, гипоплазией полового члена, крипторхизмом, гипоплазией больших половых губ, увеличением клитора. Умственное развитие, как правило, нормальное, хотя описаны случаи с олигофренией. Дифференциальный диагноз проводят с синдромом множественных птеригиумов, артрогрипозом, синдромом каудальной регрессии, расщелиной губы или неба и ямками на нижней губе.

В докладе рассматривается случай синдрома подколенного птеригиума у пациента ДХЦ г. Минска, находившегося на лечении в период с 18.09.2013 – 08.10.2013 г.