

Tytuł: Zespół Klippela i Feila / Klippel-Feil syndrome

Słowa kluczowe: WRODZONE ANOMALIE ROZWOJOWE LECZENIE KFS DIAGNOSTYKA ZESPÓŁ KLIPPLA I FEILA

Keywords: DIAGNOSTIC CONGENITAL ANOMALIES BREVICOLLITIS KFS TREATMENT KLIPPEL-FEIL SYNDROME

Autorzy:

Dorota Bulsiewicz - <p>Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka i Niemowlęcia Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” </p>

Streszczenie:

Zespół Klippela i Feila (ang. Klippel-Feil syndrome, KFS) to wrodzona anomalia rozwojowa kręgow szyjnych prowadząca do ich zrośnięcia. Patogeneza nie została do końca poznana – KFS może być wadą izolowaną lub częścią innych zespołów wad wrodzonych. Objawy manifestują się z różną częstością – zwykle obserwuje się triadę objawów: zrośnięcie kręgow szyjnych, skrócenie szyi, nisko schodzącą linię włosów. Rozpoznanie można ustalić wyłącznie na podstawie badania przedmiotowego i obrazowego kręgosłupa szyjnego. Leczenie ma charakter objawowy. Do zabiegu kwalifikowani są chorzy z przewlekłym bólem, neuropatią, mielopatią oraz udokumentowaną niestabilnością kręgosłupa

Abstract:

Klippel-Feil syndrome (KFS) is a congenital anomaly of the cervical vertebrae, resulting in a fused appearance. Pathogenesis remains unknown – it may occur as an isolated abnormality or as a part of others congenital defects syndromes. Symptoms are demonstrated with different frequency. The clinical triad consisting of short neck, low posterior hairline, and limited neck movement is most often observed. The physical examination and radiography of the cervical spine are essential for the diagnosis. The treatment is conservative. Surgical treatment is considered for patients with persistent pain, neuropathy, myelopathy and documented spinal instability.