

Синдром Клайнфельтера

Что такое синдром Клайнфельтера?

Синдром Клайнфельтера – генетическое заболевание, характеризующееся наличием дополнительной женской половой хромосомы X (одной или нескольких) в мужском кариотипе XY, и проявляющееся, в первую очередь, эндокринными нарушениями по типу первичного мужского гипогонадизма (недостаточности образования половых гормонов непосредственно в мужских половых железах – яичках).

По медицинской традиции синдром получил свое название в честь автора, в 1942 году впервые описавшего клиническую картину патологии.

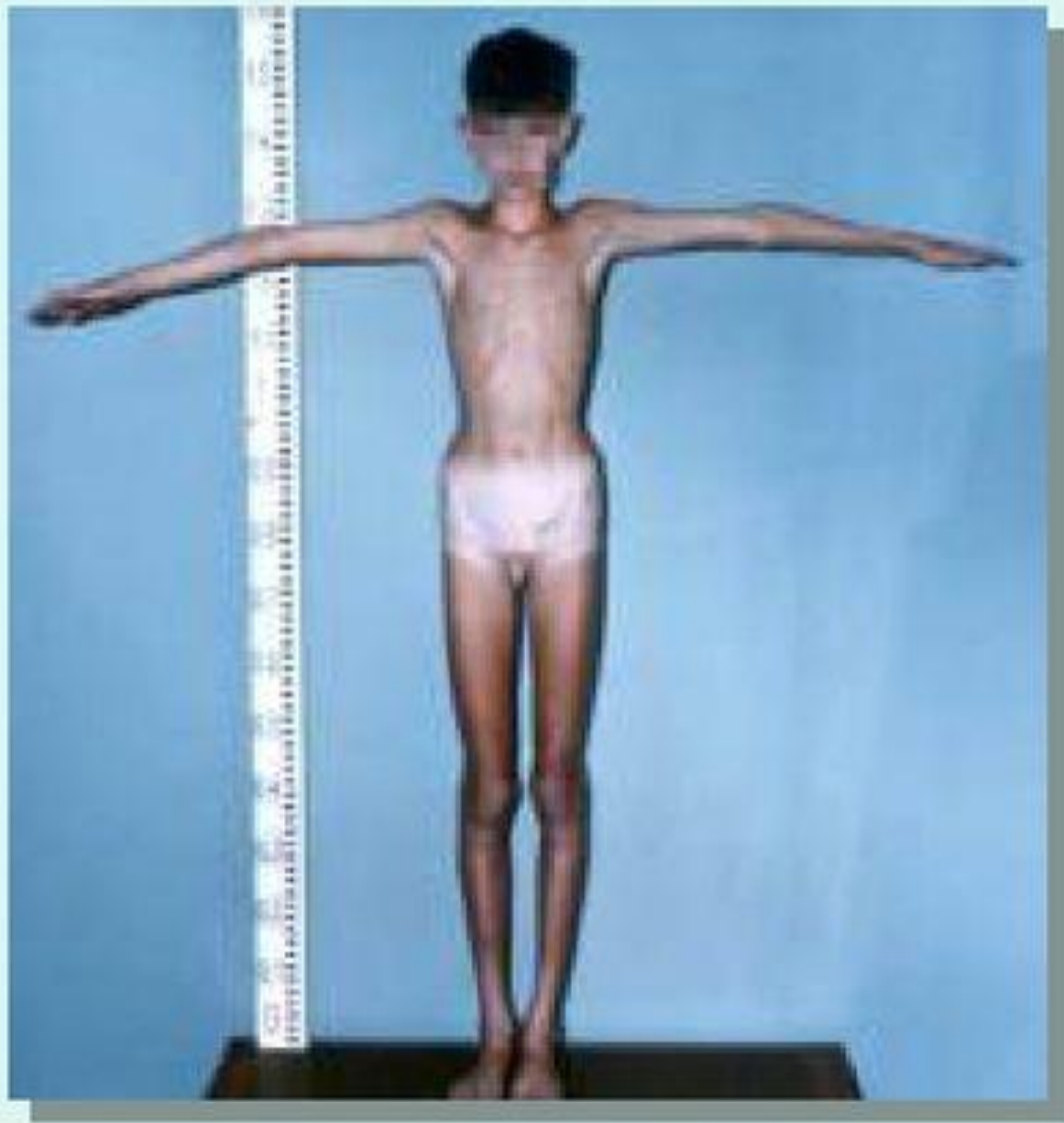
Признаки синдрома Клайнфельтера:

Ранние признаки

- В младенческом и раннем детском возрасте заподозрить патологию не возможно, т.к. внутриутробное развитие детей с синдромом Клайнфельтера проходит нормально, склонности к преждевременному прерыванию беременности не наблюдаются. Более того, клинические признаки классического синдрома Клайнфельтера проявляются только в подростковом периоде. Однако есть симптомы, которые позволяют заподозрить наличие синдрома в препубертатный период.

- *Мальчики с данной патологией отличаются высоким ростом, причем наиболее значительная прибавка приходится на период 5-8 лет. Также обращают на себя внимание диспропорции в строении тела: длинные конечности и высокая талия.*

- Нередко такие мальчики испытывают значительные трудности в учебе, особенно характерно нарушение восприятия учебного материала на слух. Кроме того, у части пациентов с синдромом Клайнфельтера наблюдается некоторая задержка в развитии речи. Часто больным сложно выразить свои мысли и в более зрелом возрасте.



Первым проявлением синдрома Клайнфельтера в подростковом периоде является гинекомастия, которая при данной патологии имеет вид двустороннего симметричного безболезненного увеличения грудных желез.

Однако данный признак часто остается без внимания, поскольку такого рода гинекомастия часто наблюдается у совершенно здоровых подростков. Тем не менее, в норме подростковая гинекомастия продолжается не более двух лет и бесследно исчезает, в то время как у пациентов с синдромом Клайнфельтера обратной инволюции грудных желез не происходит.

В некоторых случаях синдрома Клайнфельтера гинекомастия не развивается, и тогда патология проявляется уже в постпубертатный период признаками прогрессирующей андрогенной недостаточности.