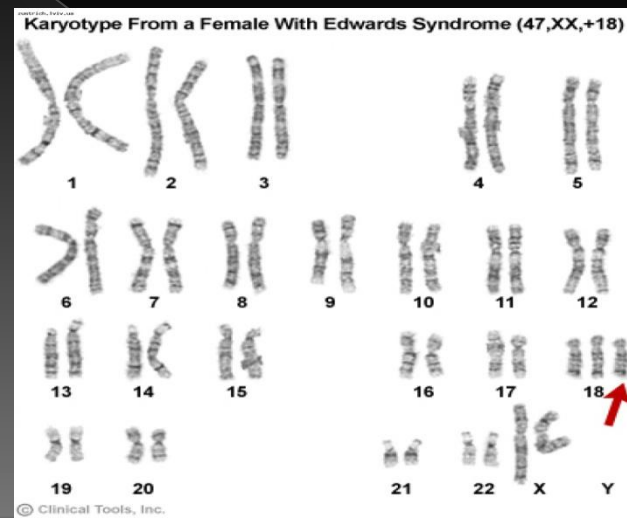


Синдром Шерешевского-Тернера

Подготовила Студентка группы ЛС-006 Ясинская Юлия

Синдром Шерешевского-Тернера

- это нарушение развития половых желез вызванное аномалией половых хромосом. Развитие половых желез нарушается уже в раннем периоде развития зародыша. Этот синдром встречается с частотой одна на три тысячи родившихся девочек. Во время деления половых клеток родителей нарушается расхождение половых хромосом в результате чего вместо нормального количества X-хромосом (а в норме у женщины их две), зародыш получает только одну X-хромосому. Набор хромосом получается неполным.



- Синдром Шерешевского-Тернера – это заболевание генетического наследственного характера, в результате которого происходят нарушения в структуре X-хромосомы, сопровождающиеся аномалиями развития внутренних органов и низкорослостью. Это заболевание как наследственное описано в 1925 году эндокринологом Шерешевским, по мнению которого, оно обусловлено не полным развитием гипофиза в передней его доле и половых желёз с одновременными врождёнными пороками соматического характера. А вот уже Тернером в 1938 году были выделены дополнительные три симптома к общим признакам заболевания. К ним относятся деформации локтевых суставов, имеющиеся на коже кожные складки в виде крыльев и половой инфантилизм.

У ребенка с синдромом **Шерешевского-Тернера** возникает первичное недоразвитие половых органов. Вместо яичников образуются тяжи из соединительной ткани, матка недоразвита. Этот синдром может сочетаться с недоразвитием других органов. Уже при рождении девочки обнаруживают утолщение кожных складок на затылке, типичный отек кистей рук и стоп. Часто ребенок рождается маленьким, с низкой массой тела.

Внешний вид ребенка

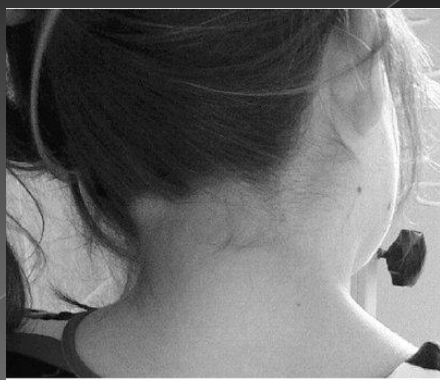
рост маленький

искривление рук в области локтевых суставов

оттопыренные уши

маленькая нижняя
челюсть

короткая шей с крыло –
видными складками



Клинические симптомы Шереевского-Тернера.

| Симптом: | Частота, % общего числа больных |
|-------------------------------------|---------------------------------|
| Маленький рост | 100% |
| Врожденная лимфедерма | 65% |
| Крыловидные складки | 65% |
| Низкий рост волос на шее | 75% |
| Уплощенная грудная клетка | 55% |
| Короткая шея | 50% |
| Вальгусное искривление | 45% |
| Изменение ногтей на стопах и кистях | 75% |
| Высокое нёбо | 70% |

Лечение больных

реконструктивная
психотерапевтичес-
хирургия (врождён-
ные пороки
внутренних
органов)

пластическая
хирургия (удаление
крыловидных складок
и т.д.)

гормональные пре-
параты (эстрогены,
гормон роста)

ское



Лечение больных

- В первую очередь лечение синдрома Шерешевского-Тернера начинают с применения ростостимулирующей терапии. Это необходимо для того, чтобы нормализовать рост в более раннем возрасте. На сегодня существует эффективный и безопасный препарат, применяемый для лечения больных с синдромом Шерешевского-Тернера – это рекомбинантный гормон роста (РГР).
- Одновременно с этим препаратом пациентам назначают Соматотропин, который увеличивает мышечную массу, улучшает почечный кровоток, повышает сердечный выброс, увеличивает всасывание кальция в кишечнике и обогащает минералами кости
- Индукцию пубертата проводят при использовании препаратов с эстрогенами, которые имитируют нормальное половое развитие, лечение надо начинать

Диагностика

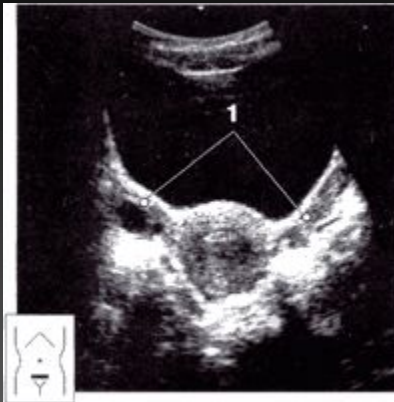
Общий анализ
крови

суточное выделение с
мочой эстрогенов и
гонадотропинов

консультация у
гинеколога

определение полового
хроматина и кариотипа

УЗИ матки и яичников



- ❖ Для людей синдромом Шерешевского-Тернера результаты обследования будут следующими: в анализе крови - снижение количества эстрогенов и повышение гормонов гипофиза (гонадотропинов), особенно фоллитропина. Повышенное суточное выделение с мочой гонадотропинов и снижение эстрогенов.
- ❖ При ультразвуковом исследовании не находят яичников, матка имеет недоразвитый вид.
- ❖ При рентгеновском обследовании находят остеопороз (разрежение костной ткани) и различные аномалии развития костного скелета.
- ❖ Нередко у людей, страдающих данным синдромом, будут встречаться такие заболевания, как сахарный диабет, воспаления толстого кишечника и желудочно-кишечные кровотечения, зоб и тиреоидиты.

Окончательно подтверждает диагноз генетическое исследование.

Прогноз

Если синдром будет рано выявлен и будет проведено своевременное лечение, то это позволит добиться увеличения роста больного ребенка. Сам прогноз касательно полового выздоровления неблагоприятный, однако, современная медицина позволяет при своевременно начатом лечении дать возможность таким девочкам в будущем иметь своих собственных детей.

Что касается умственных способностей, то у таких больных проблем с умственным развитием обычно не наблюдается. Поэтому они прекрасно могут справляться с умственным трудом. В то же время им с трудом дается физическая работа и работа, которая связана с большим нервно-психическим напряжением.

Спасибо за внимание!

