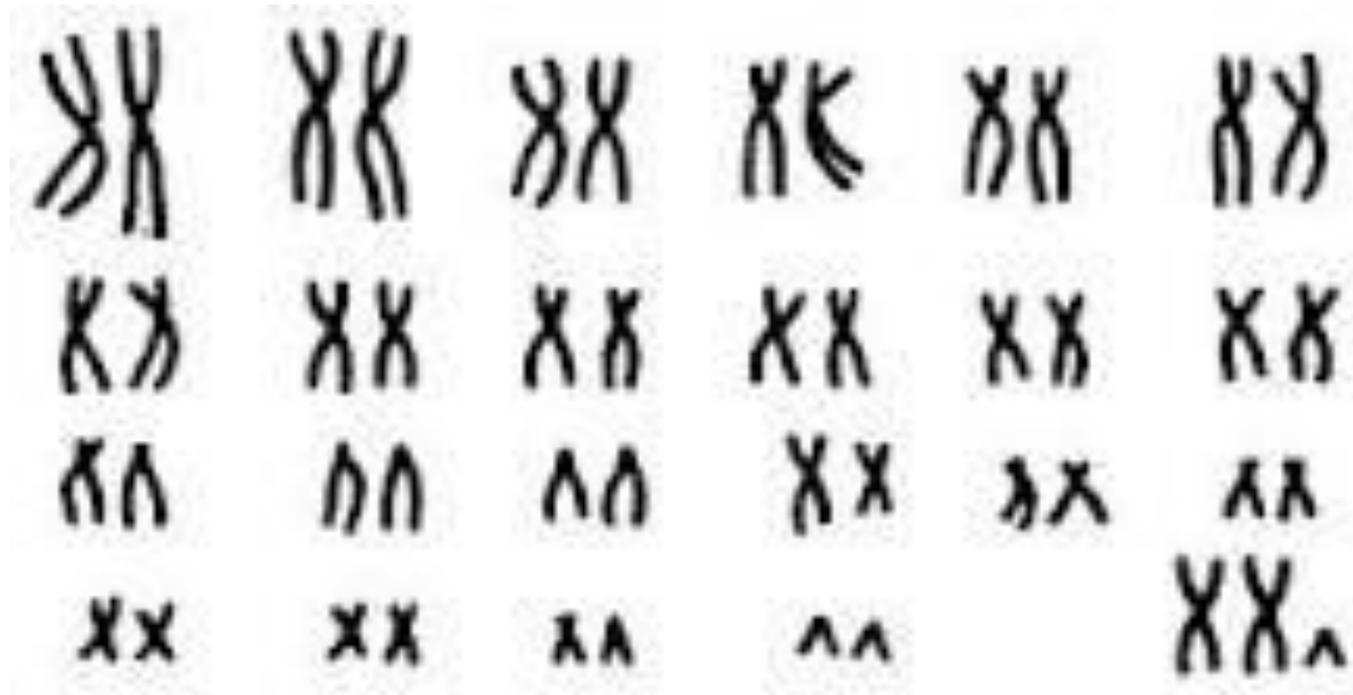


СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА



Петрова Христина
Гр. С-202

СИНДРОМ ВПЕРВЫЕ ОПИСАН Н. ШЕРЕШЕВСКИМ В 1925 Г., А ЗАТЕМ Г. ТЕРНЕРОМ В 1938 Г. В 1959 Г.



- У больных с этим синдромом отсутствует одна X-хромосома. Болеют почти исключительно женщины. Их кариотип 45, XO.



- Больные низкого роста, с короткой шеей, по бокам которой отмечаются кожно-мышечные складки, идущие от затылка к надплечьям.
- Ушные раковины деформированы и низко расположены. Волосы на шее растут низко. Нередко отмечаются микрогнатия, ретрогнатия, эпикант.
- Грудные железы обычно отсутствуют. Соски недоразвиты, ареолы втянуты, широко расположены и не пигментированы.
- Наружные половые органы недоразвиты. Месячные отсутствуют или бывают однократными. Больные бесплодны.



Отмечаются изменения и со стороны конечностей:

- Ногти глубоко посажены и деформированы, на кончиках пальцев преобладают круговые узоры. Ноги укороченные, толстые.
- 3, 4-й и 5-й пальцы укорочены, искривлены и неправильно располагаются над стопой.
- На рентгенограммах трубчатых костей отмечается задержка окостенения, хотя рост таких женщин прекращается в 15—18 лет.
- И т.д



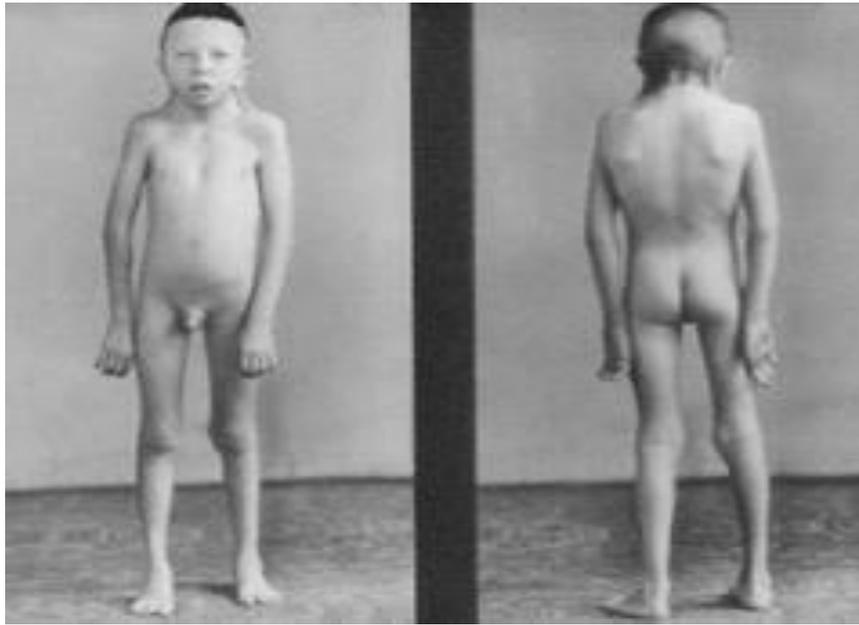
- ❑ Нередко обнаруживаются пороки развития сердечно-сосудистой системы, изменения со стороны внутренних органов.
- ❑ Со стороны нервной системы существенных изменений не отмечается. Интеллект этих больных страдает мало или вообще не нарушен.



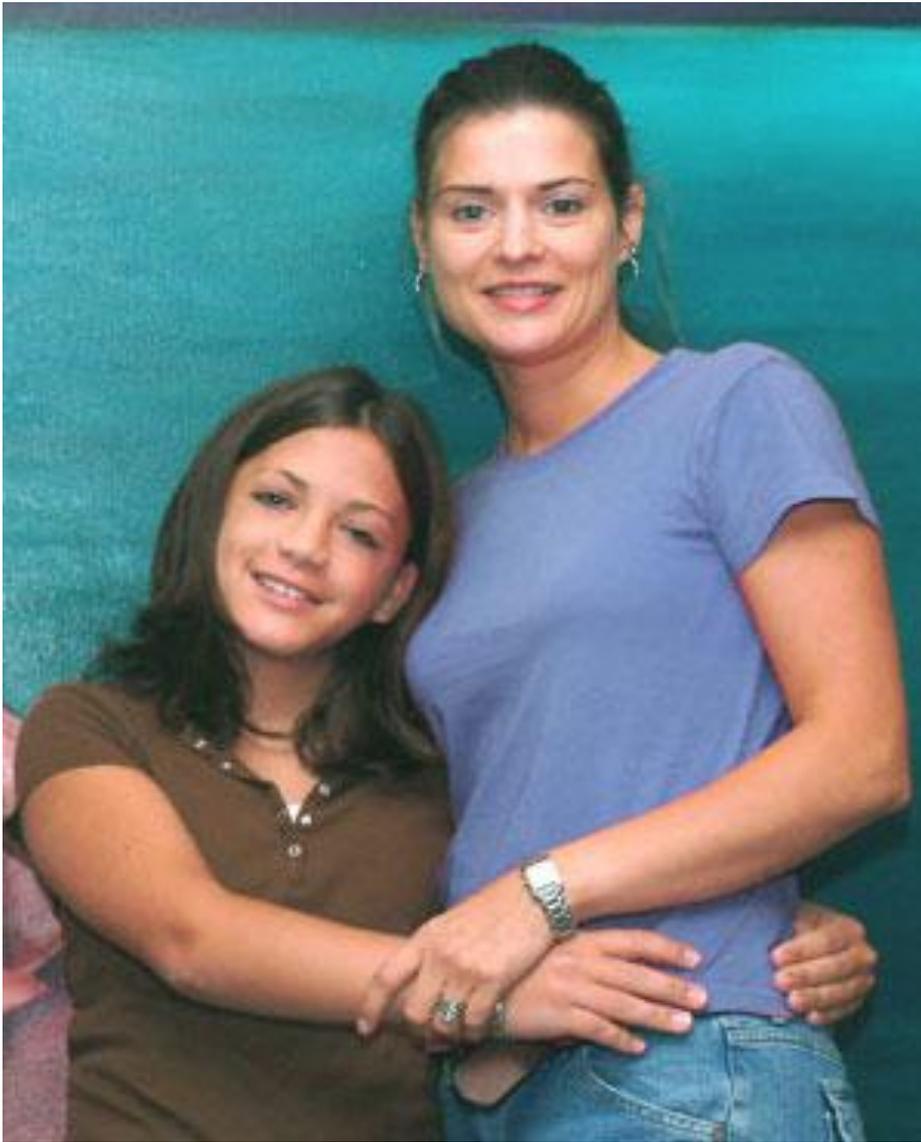
- Этиология синдрома Шерешевского—Тернера не ясна. Возраст родителей таких детей значения не имеет; они обычно низкого роста, **хотя кариотип их нормальный.**
- Окончательно диагноз устанавливается на основании исследования кариотипа, где обнаруживается 45 хромосом (45, XO).

Лечение при помощи анаболических стероидов и эстрогенных препаратов





- *Описаны случаи синдрома Шерешевского—Тернера и у мужчин с нормальным кариотипом 46, XY.*
- *Такие мужчины низкого роста, с короткой шеей, бочкообразной грудной клеткой, вальгус-ной установкой локтевых суставов, гипоплазией нижней челюсти, высоким небом, недоразвитием тестикул, стенозом легочной артерии и умственной отсталостью. При гистологическом исследовании гонад отмечается малое число половых клеток, поэтому эти больные, как правило, бесплодны. Несмотря на нормальный кариотип — 46, XY, у них Y-хромосома не активна и фактически генотип соответствует XO.*



- Описаны варианты синдрома Шерешевского—Тернера с мозаицизмом, когда одна часть клеток имеет кариотип 45, XO, а другая — нормальный кариотип 46, XX. Мозаичные варианты синдрома протекают мягче. У таких женщин возможны менструации, беременность, роды.



Спасибо за



!

