

Альбинизм



- **Альбинизм (лат. albus — белый) — врождённое отсутствие пигмента меланина, который придаёт окраску коже, волосам, радужной и пигментной оболочкам глаза.**
У животных и людей - кожи, волос, радужной оболочки глаза
У растений - отсутствие зелёной окраски всего растения или отдельных частей (пестролистность)



Причины альбинизма:

В настоящее время считается, что причиной альбинизма является отсутствие (или блокада) фермента тирозиназы, необходимой для нормального синтеза меланина — особого вещества, от которого зависит окраска тканей



- **Альбинизм — наследственный признак, зависящий от наличия рецессивного, т. е. подавляемого, гена, блокирующего в ГОМОЗИГОТНОМ СОСТОЯНИИ синтез ПИГМЕНТОВ.**

У растений-хлорофилла

У животных-меланина



Типы альбинизма.

Глазокожный альбинизм(гка):

-1 ГКА

-1 А ГКА 1А (классический)

-1 В ГКА

-ГКА 1В(теплозависимый)

-2 ГКА 2(тирозин позитивный)

-3 ГКА 3(рыжий или красный ГКА)

Глазной альбинизм(га):

-ГА 1(X-связанный рецессивный)

-АРГА(аутосомально-рецессивный глазной альбинизм).

Глазокожный Альбинизм.

1 ГКА- мутация на 11 хромосоме, при рождении есть видимая гипопигментация(белые волосы, кожа, голубая радужка, при ярком свете красный оттенок). С возрастом радужка становится более тёмной, снижается способность пропускать свет.



Глазокожный альбинизм.

- **1 В ГКА –** пигментация может варьировать от очень слабой до нормальной. При рождении отсутствует. С возрастом кожа может начать загорать, а ресницы темнеть (цвет волос не изменяется), зрение улучшается
 - **1 А ГКА –** самая тяжёлая форма глазокожного альбинизма. Полное отсутствие пигмента меланина в течении всей жизни. Такие альбиносы не способны загорать. Риск солнечных ожогов и рака кожи. Плохое зрение.
-

Глазокожный Альбинизм.

- **ГКА В 1-** волосы на конечностях тёмные(на «прохладных» частях тела), в подмышечной области и на голове- белые, иногда жёлтые(на «тёплых» участках тела). Глаза голубые, способность загорать отсутствует.
 - **2 ГКА** – наиболее распространённый во всех расах. Проявляется при синдромах Прадера-Вилли и Ангельмана. При рождении чёрный пигмент отсутствует. С возрастом пигментация постепенно проявляется(веснушки, пигментные пятна). Это зависит от расовой принадлежности. Волосы обычно жёлтые, кожа белая, не способна к загару.
-

Глазокожный Альбинизм.

- 3 ГКА – у людей исследован не до конца. Светло коричневая кожа и волосы, коричнево-голубая радужка. Наблюдается у негроидной расы.



Глазной Альбинизм.

- **X-альбинизм – затрагивает только глаза, нормальная кожа (несколько бледнее), понижена острота зрения, возможно косоглазие, прозрачность радужки. Болеют только мужчины, женщины – носители.**
 - **АРГА – впервые описан в 1970г. в нескольких семьях, в которых дети у родителей с нормальной пигментацией имели признаки глазного альбинизма, но и белую кожу. Болеют как женщины, так и мужчины.**
-

Осложнения при альбинизме.

- **-Задержка в развитии**
- умственная отсталость**
- высунутый язык**
- гиперактивность**
- редко расставленные зубы**
- ожирение**
- низкий рост**
- искривлённые черты лица**
- поздненачинающаяся глухота.**

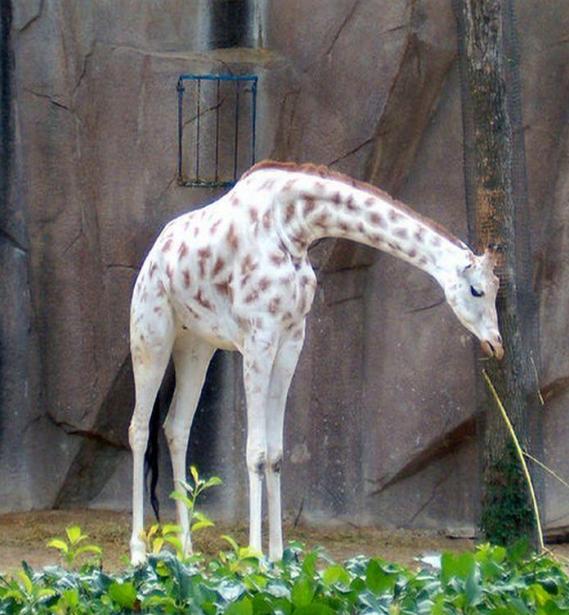
Связь данных симптомов с альбинизмом полностью не доказана.

Альбиносы – кошки.

- Большинство альбиносов, которым удается благополучно появиться на свет, чрезвычайно чувствительны к солнечной радиации, имеют проблемы со зрением и слухом и, как правило, погибают в довольно раннем возрасте от инфекций, с которыми не в состоянии справиться их ослабленная иммунная система.



Альбиносы – разных географических зон планеты.



А для лабораторных целей, специально разводят чистые линии альбиносов кроликов, крыс, мышей.



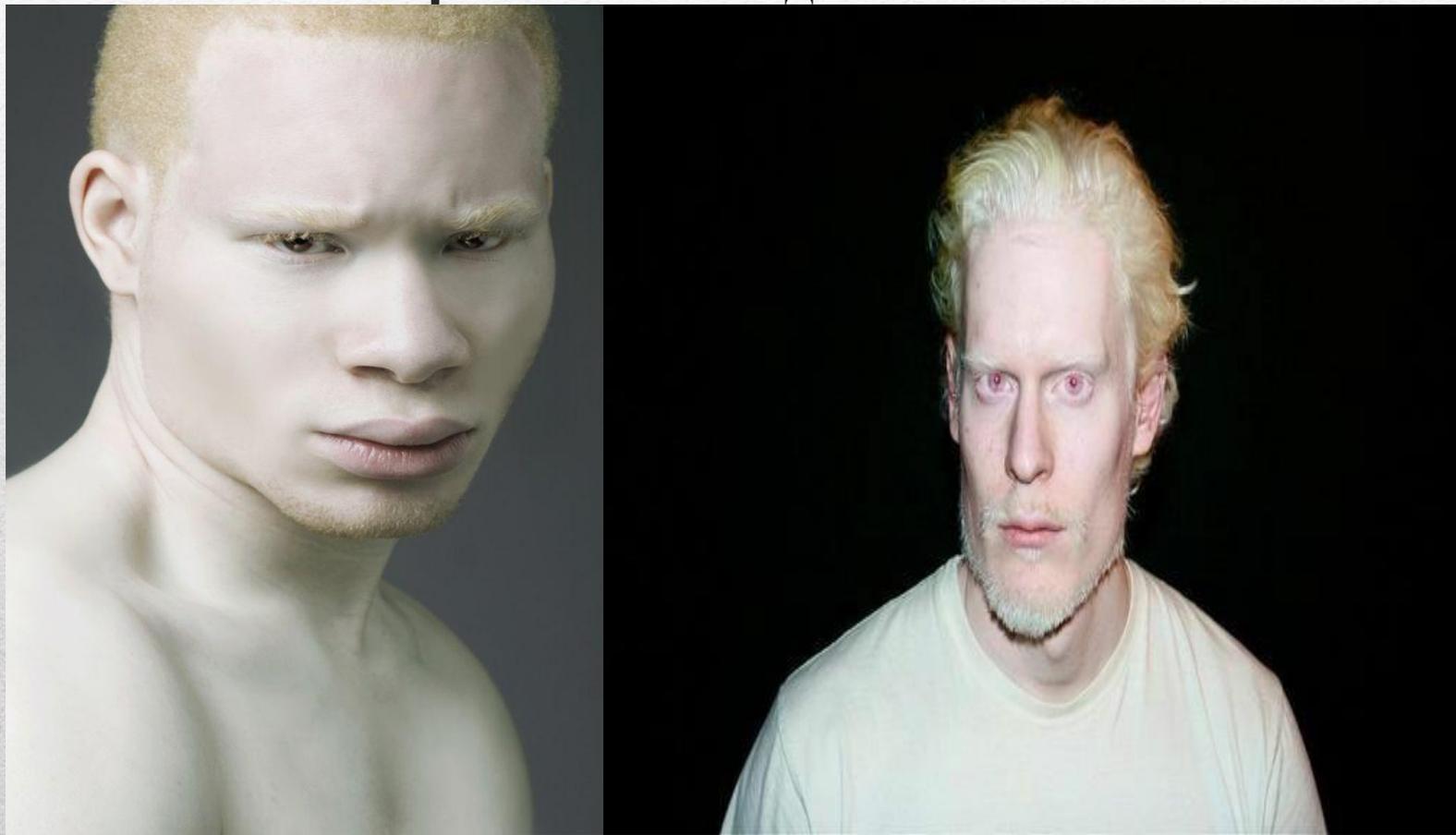
Люди-альбиносы

- Имеют белую окраску кожи (что особенно бросается в глаза в группах, принадлежащих не к европеоидной расе)



- Волосы у них белые (или они блондины), а глаза красные, потому что отражённый свет проходит через красные кровяные сосуды в их глазу.

Частота альбиносов у народностей европейских стран оценивается примерно как 1 на 20 000 жителей. Предполагают, что носители мутантного гена составляют 1,5% среди всех нормально пигментированных людей.



Альбиносы негроидной расы.

- Большинство отцов в Южной Африке оставляет семью, если у них рождается ребенок с альбинизмом, родители даже могут убить этого ребенка. Многие думают, что такой ребенок — проклятие.



- Большинство умирает от рака кожи. Норма альбинизма в Южной Африке ближе к 1/4000 или даже 1/2000 в некоторых племенах (по сравнению с нашим 1/40 000) из-за близко родственных браков. Рак кожи очень высок в Южной Африке для людей с альбинизмом.



Дискриминация альбиносов.

- **В некоторых странах, альбиносы нередко становятся объектами насмешек, преследований и дискриминации. В Танзании, в последние годы, более 20 альбиносов стали жертвами верований и суеверий, согласно которым кожа, мясо и кости людей-альбиносов могут быть успешно использованы для лечения всевозможных заболеваний(так же органы и части тела продают, как амулеты). Эти слухи иногда намеренно распространяются местными знахарями. В результате этих суеверий жизнь многих танзанийцев-альбиносов подвергается ежедневной опасности. Слухи о целебных свойствах альбиносов начали постепенно распространяться и в соседней Кении.**
-

Рекомендации при альбинизме.

- **Эффективных методов лечения альбинизма нет, но больному стоит избегать солнечных облучений, носить солнцезащитные очки или затемнённые линзы. При косоглазии возможно хирургическое вмешательство.**



Альбинизм - это болезнь!

- **-Депигментация кожи и придатков наблюдается с рождения, сопровождается сухостью кожи, нарушением потоотделения, иногда гипо- или гипертрихозом, особенно на открытых участках.**
 - У больных легко возникают солнечные ожоги.**
 - Из-за отсутствия пигмента в тканях глаза зрачки кажутся красными.**
 - Характерными является выраженная светобоязнь.**
 - Часто наблюдаются сходящееся косоглазие, снижение остроты зрения в результате нарушений рефракции, катаракты, возможна микрофтальмия.**
 - Нередко наблюдаются бесплодие, иммунодефицит (отсюда частые инфекции), пороки развития, сокращение продолжительности жизни, олигофрения.**
-

Спасибо за внимание!
