



Синдром Шершевского-Тернера

Выполнила студентка
группы М-01(2)-13
Данилова Валентина

Немного истории

- ❖ Впервые данное заболевание было открыто в 1925 году ученым Шерешевским.
- ❖ В 1938 году ученый Тернер более подробно описал синдром, выделив присущие ему клинические признаки.
- ❖ В 1959 году была доказана генетическая природа синдрома Шерешевского-Тернера.

Синдром Шерешевского - Тернера - это хромосомное заболевание, для которого характерно либо полное отсутствие одной хромосомы, либо наличие дефекта в одной из X - хромосом. Кариотип таких женщин - 45 X0, либо мозаичный тип - 45 X/ 46 XX, 45 X/ 46 XY.

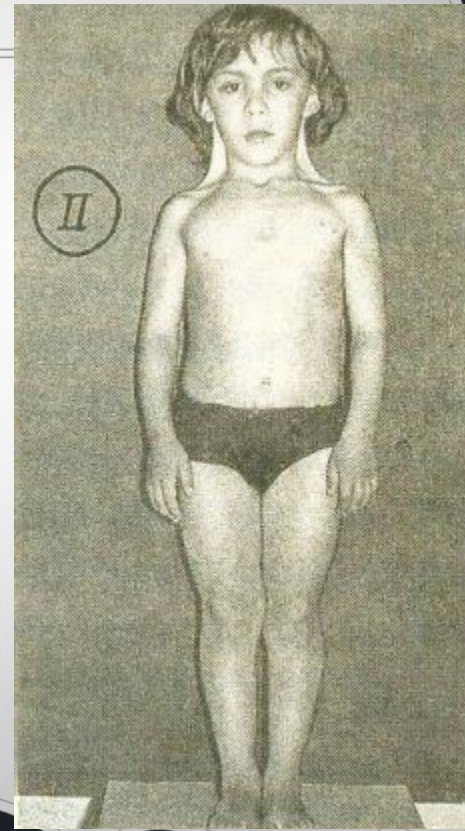
Риск развития у плода синдрома Шерешевского-Тёрнера никак не связан с возрастом матери. Истинными причинами количественных, качественных или структурных аномалий X-хромосомы является нарушение мейотического расхождения хромосом, приводящее к анеупloidии (при X-моносомии), либо нарушение дробления зиготы (при хромосомном мозаицизме). Практически во всех случаях при кариотипе 45,X0 имеет место утрата отцовской X-хромосомы.



ХХ	ХХ	ХК	ХХ	ХХ	ХХ
1	2	3	4	5	6
ХХ	ХК	ХЛ	ХХ	ХХ	ХХ
7	8	9	10	11	12
ЛЛ	ЛЛ	ЛЛ	ХХ	ЛЛ	
13	14	15	16	17	
ХХ	ХХ	ХХ	ХХ	ХХ	Х
18	19	20	21	22	23

ХАРАКТЕРНЫЕ ПРИЗНАКИ

- ❖ Низкий рост (135-145 см)
- ❖ Половой инфантилизм,
отсутствие яичников
- ❖ Отставание в физическом
развитии

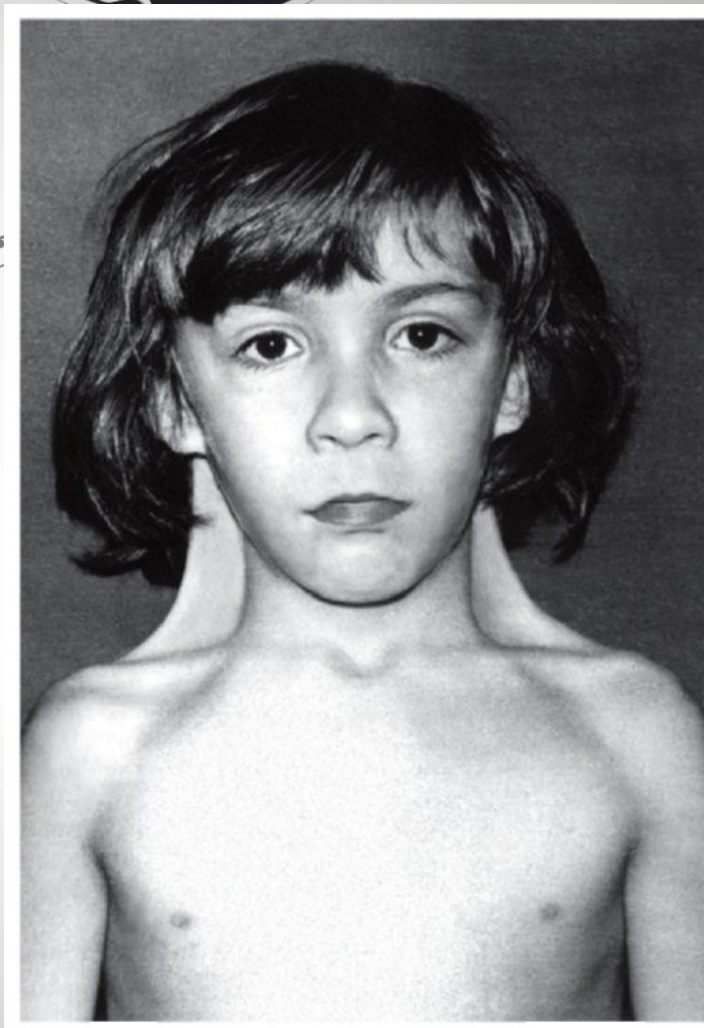


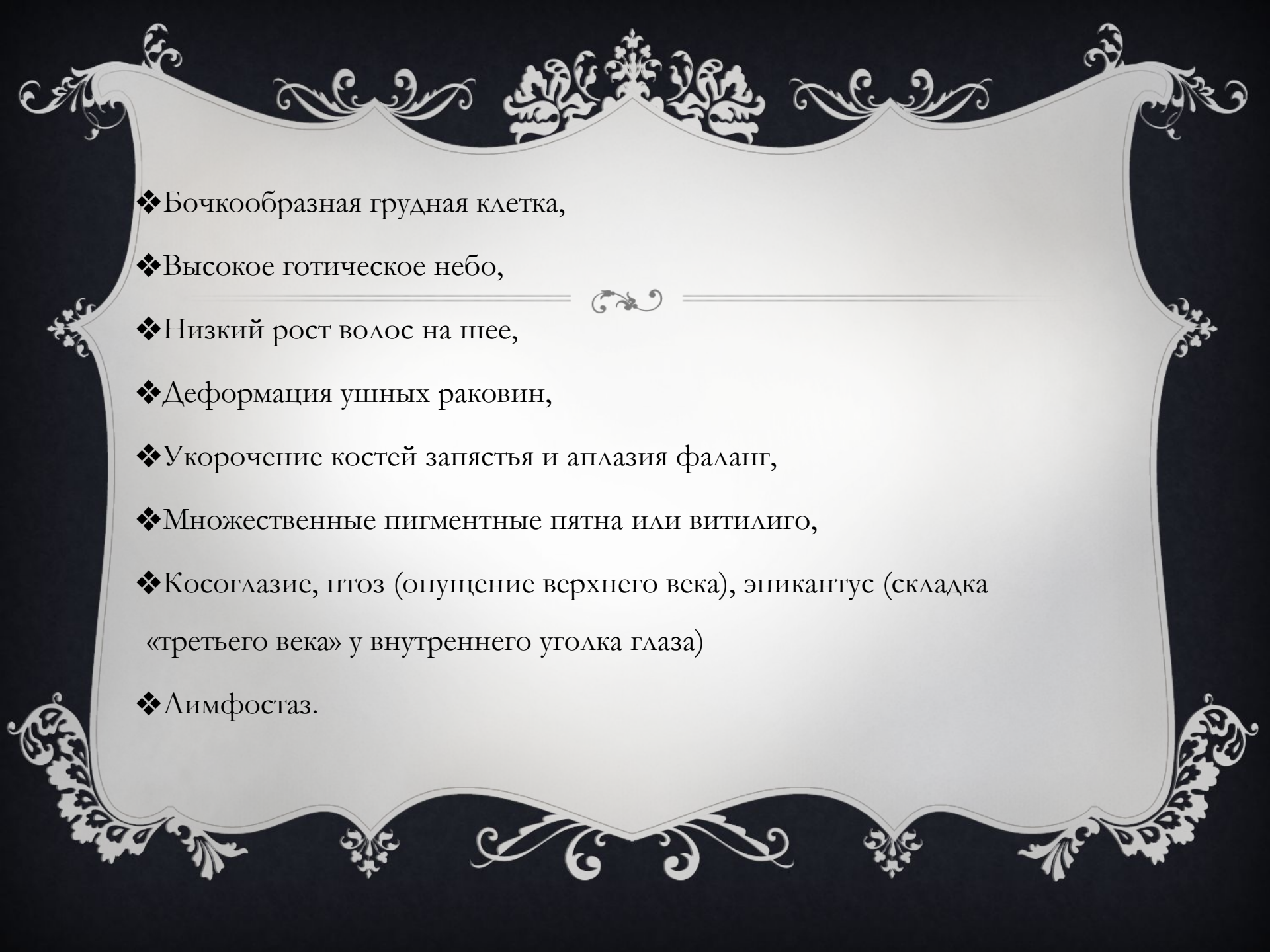
◆ **Кожные складки на шее**

(лицо напоминает

знаменитого египетского

сфинкса)



- 
- ❖ Бочкообразная грудная клетка,
 - ❖ Высокое готическое небо,
 - ❖ Низкий рост волос на шее,
 - ❖ Деформация ушных раковин,
 - ❖ Укорочение костей запястья и аплазия фаланг,
 - ❖ Множественные пигментные пятна или витилиго,
 - ❖ Косоглазие, птоз (опущение верхнего века), эпикантус (складка «третьего века» у внутреннего уголка глаза)
 - ❖ Лимфостаз.

Диагностика

1. Анализ крови на гормоны (при данной патологии значительно
2. снижено количество эстрогенов и повышен уровень ФСГ и ЛГ);
3. Определение кариотипа, консультация генетика;
4. Консультация акушера-гинеколога;
5. УЗИ органов малого таза;
6. Консультации узких специалистов по необходимости;
7. Дополнительные методы обследования для выявления пороков
8. развития по показаниям.

❖ Прогноз для детей с синдромом Шерешевского-Тёрнера

❖ Врожденные пороки сердца

❖ Расщепление позвоночника

❖ Аномалии развития мочеполовой системы

❖ Поражение щитовидной железы

❖ Бесплодие

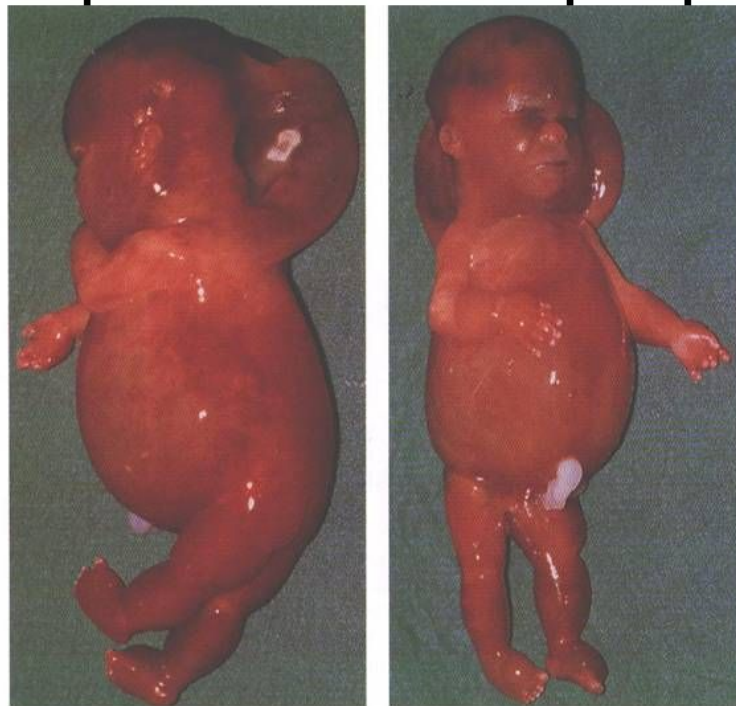
❖ Отставание в умственном развитии

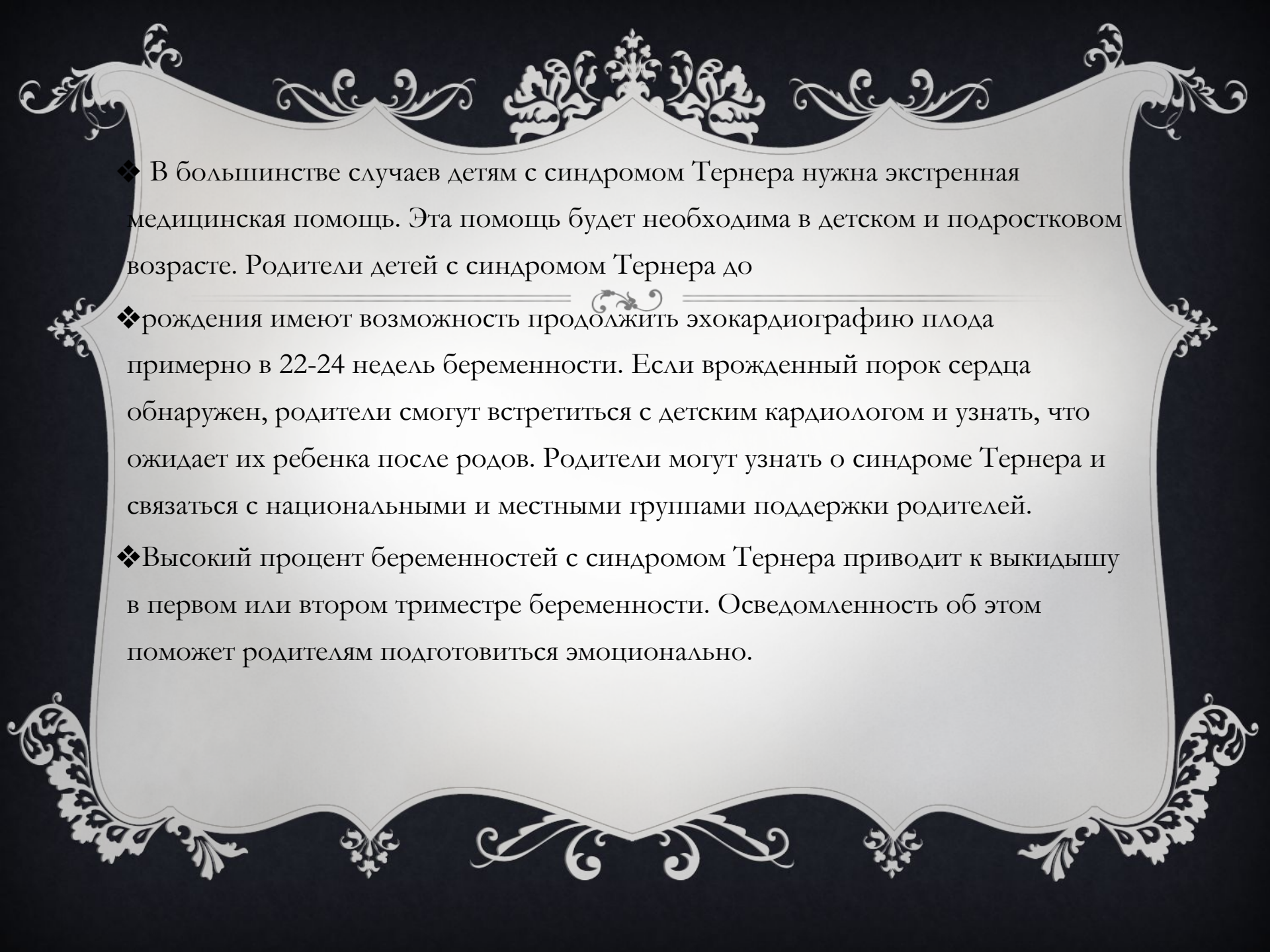
❖ Снижение слуха и зрения

❖ Злокачественные новообразования кожи

❖ Психологические проблемы

Плод с синдромом
Шерешевского-Тёрнера





❖ В большинстве случаев детям с синдромом Тернера нужна экстренная медицинская помощь. Эта помощь будет необходима в детском и подростковом возрасте. Родители детей с синдромом Тернера до

❖ рождения имеют возможность продолжить эхокардиографию плода примерно в 22-24 недель беременности. Если врожденный порок сердца обнаружен, родители смогут встретиться с детским кардиологом и узнать, что ожидает их ребенка после родов. Родители могут узнать о синдроме Тернера и связаться с национальными и местными группами поддержки родителей.

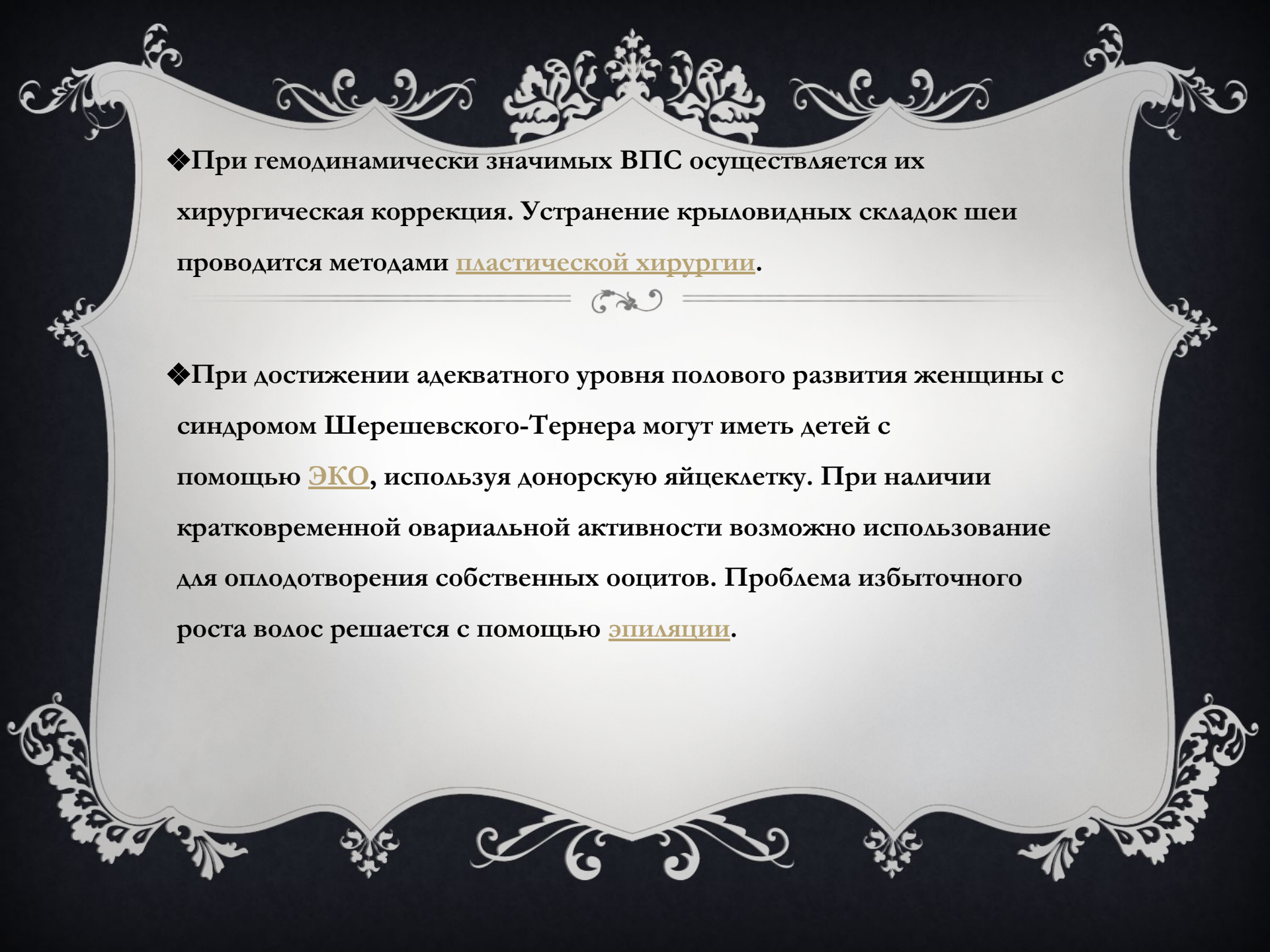
❖ Высокий процент беременностей с синдромом Тернера приводит к выкидышу в первом или втором триместре беременности. Осведомленность об этом поможет родителям подготовиться эмоционально.

Лечение преследует сразу несколько целей:

- ❖ коррекция роста и метаболических осложнений,
- ❖ компенсация врожденных пороков внутренних органов,
- ❖ устранение косметических дефектов.

Лечение больных с синдромом Шерешевского-Тёрнера:

- Соматотропин (с целью увеличения роста)
- Оксандролон (увеличение силы, сжигание жира)
- Эстрогены (для имитации нормального полового созревания)



❖ При гемодинамически значимых ВПС осуществляется их хирургическая коррекция. Устранение крыловидных складок шеи проводится методами пластической хирургии.

❖ При достижении адекватного уровня полового развития женщины с синдромом Шерешевского-Тернера могут иметь детей с помощью ЭКО, используя донорскую яйцеклетку. При наличии кратковременной овариальной активности возможно использование для оплодотворения собственных ооцитов. Проблема избыточного роста волос решается с помощью эпиляции.