

# СИНДРОМ ПРАДЕРА-ВИЛЛИ

Выполнили:

студентки группы 142

Загвоздина Наталья,

Ухлебина Надежда,

Карасёва Анастасия

Преподаватель Лапшина Л.

М.

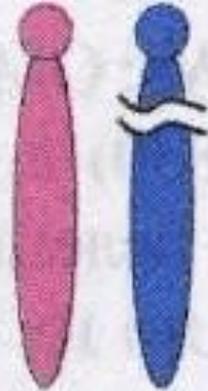
---

Синдром Прадера-Вилли — генетическая патология, диагностируемая с частотой от 1:10 000 до 1:25 000 случаев.



## Причина: генетическая эпигенетическая

### СИНДРОМ ПРАДЕРА-ВИЛЛИ



Отцовская  
делеция



Материнская  
однородитель-  
ская дисомия  
(ОРД)

- Утрата участка q11–13 гаметы отца. Встречается примерно у 70% людей.
- Отсутствие копии 15 хромосомы отца и дисомию хромосом матери. Наблюдается в 20% случаев.

УЖЕ В МЛАДЕНЧЕСКОМ ВОЗРАСТЕ  
СТАНОВИТСЯ ЗАМЕТНА ДИСМОРФИЯ ЧЕРЕПА  
И АКРОМИКРИЯ РУК И НОГ, КОТОРАЯ  
ПРОЯВЛЯЕТСЯ В:

(ВНЕШНИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ):

Косоглазие;

Миндалевидный разрез глаз;

Большая переносица;

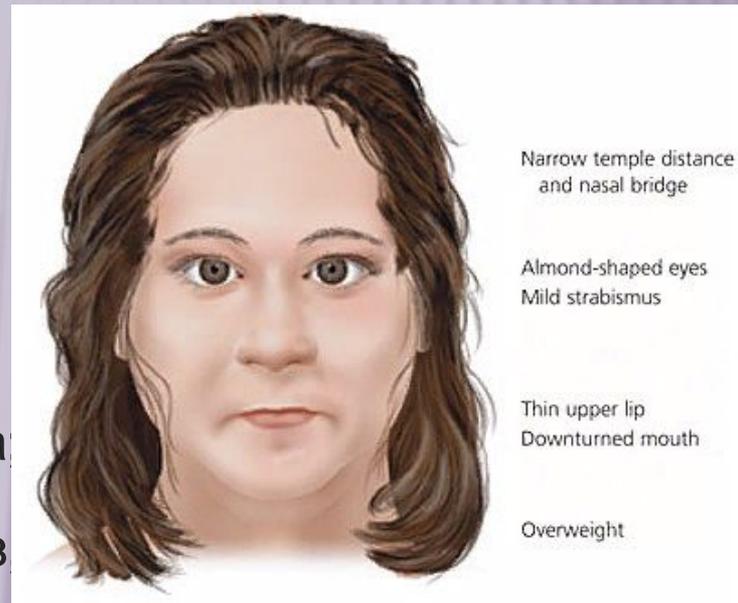
Вытянутая форма черепа;

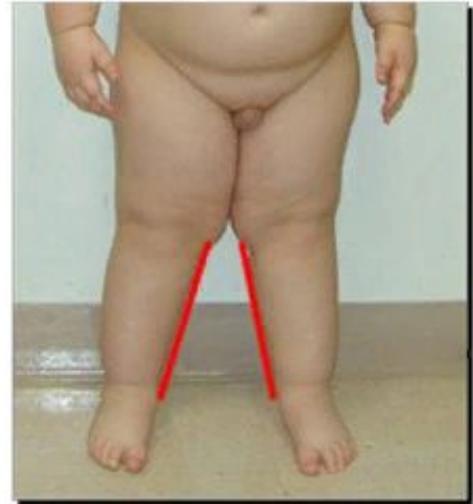
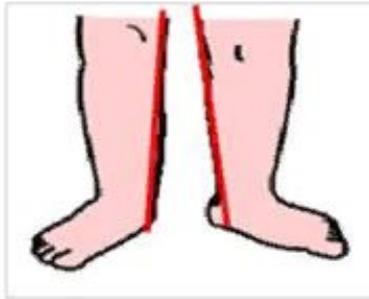
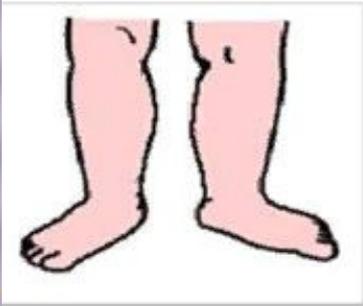
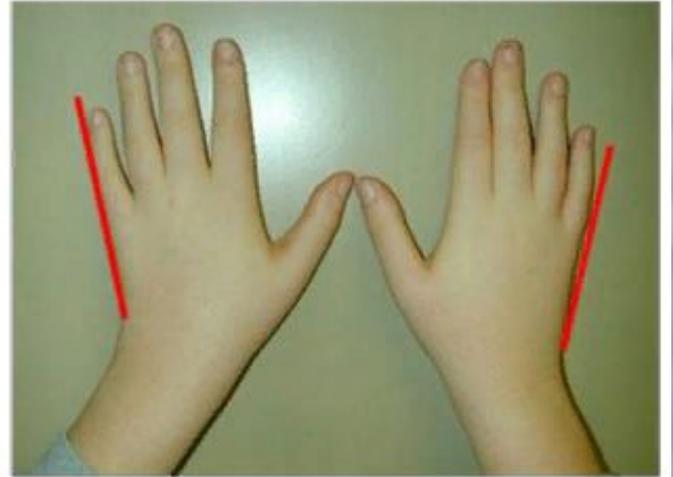
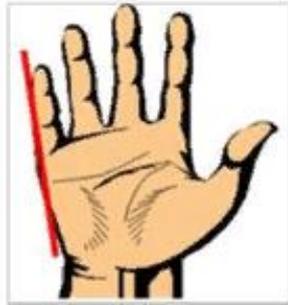
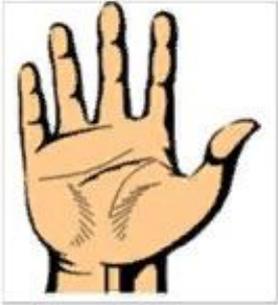
Маленький рот или узкая верхняя губа;

Нарушение пигментации радужки глаз

кожного покрова и волос;

Низкое расположение ушей.



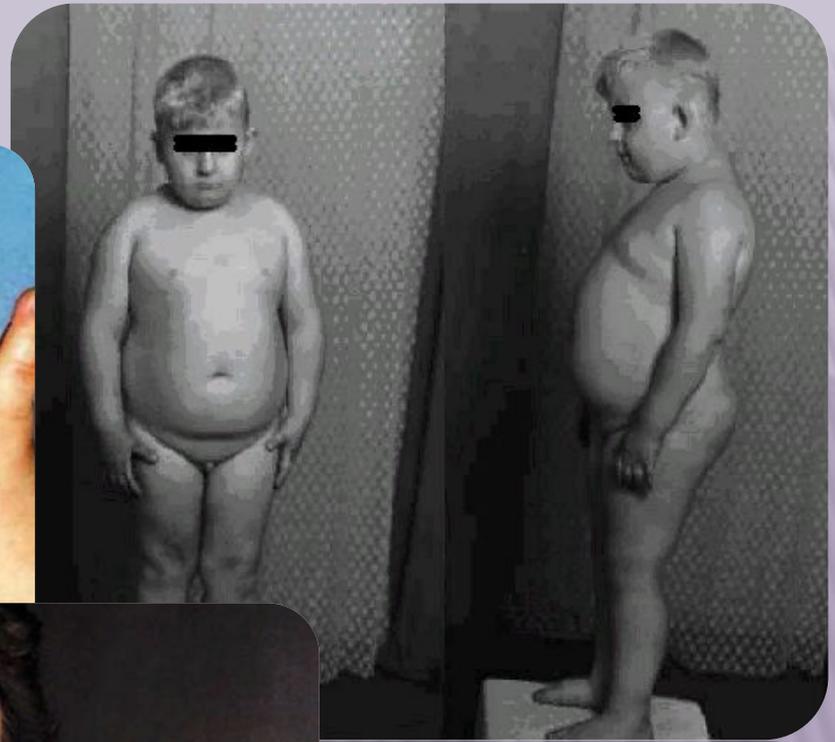


# Внутренние патологии:

- Болезни позвоночника: сколиоз и остеохондроз;
  - Повышенный аппетит, и, следовательно, излишний вес;
  - Болезни полости рта: кариес, гингивит;
  - Отставание в умственном развитии;
  - Атаксии;
  - Спазмы мышц;
  - Позднее репродуктивное созревание.
-

BCC00000  
Papers & Gifts Paper & Gifts

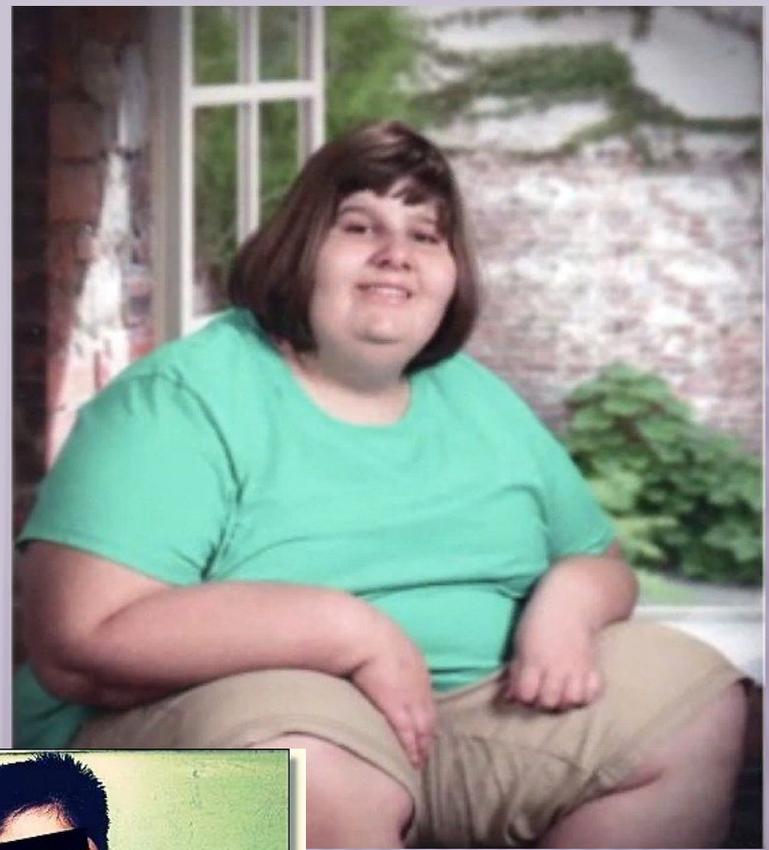




## Особенности психического состояния.

Регулярные вспышки агрессии, гнева и истерики сменяются дружелюбностью. Для таких детей характерен невроз навязчивых состояний, галлюцинации, депрессии. Они регулярно испытывают сонливость, апатию, усталость. Часто они упрямы, враждебны и агрессивны.





# ЛЕЧЕНИЕ



- диетотерапия, включающая учет калорийности пищи и контроль за режимом питания;
- гипогликемические препараты для лечения сахарного диабета;
- кломифен, восстанавливающий секрецию гонадотропинов и половых стероидов;

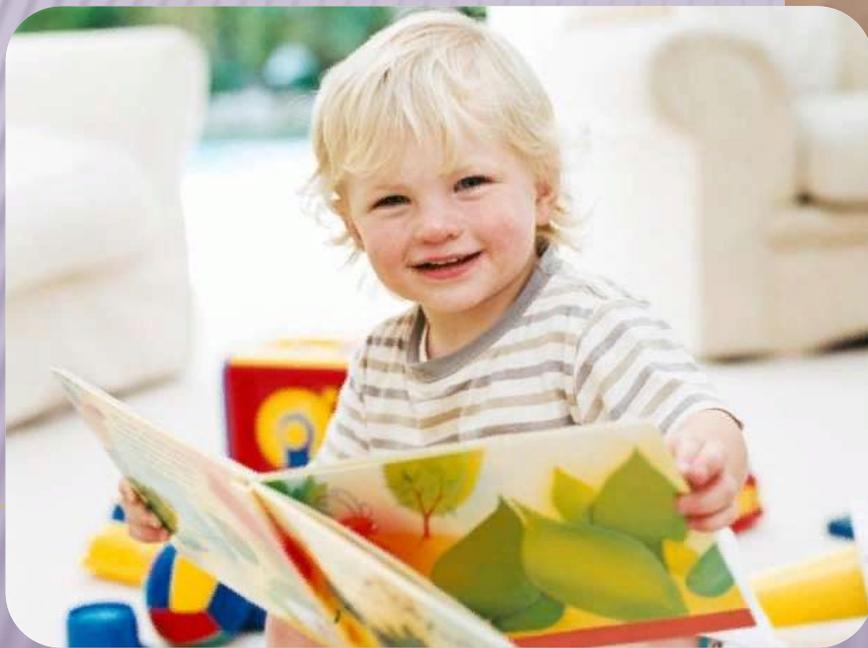
---

- гормон роста.

Прогноз определяется тяжестью протекания сахарного диабета и наличием кардиореспираторных осложнений при тяжелой форме ожирения. В целом прогноз относительно жизни благоприятный – больные в большинстве случаев доживают до 60 лет и более.

---

Обязательным является посещение логопеда-дефектолога. Квалифицированный врач поможет структурировать речь, научить правильному произношению звуков.



***СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!***

---