

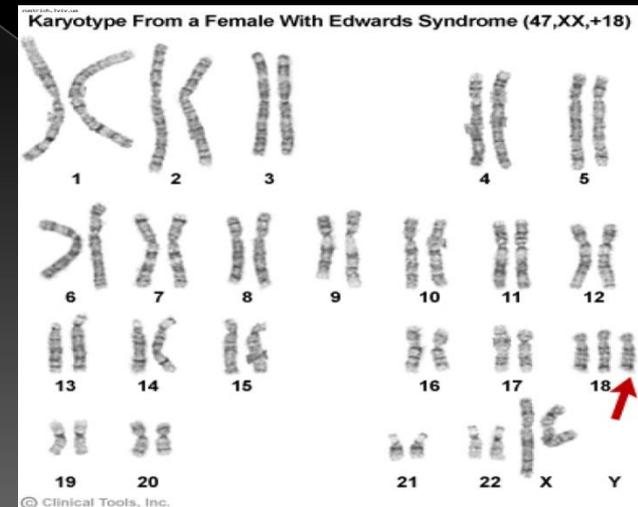
Предмет:  
Клиника интеллектуальных  
нарушений

# Синдром Шерешевского- Тернера

Подготовила:  
Борзенко Анна Викторовна

# 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.



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

маленькая нижняя  
челюсть

оттопыренные уши

короткая шей с крыло –  
видными складками

искривление рук в  
области локтевых суставов



# 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 (врождённые пороки  
внутренних органов)

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

гормональные пре-  
параты (эстрогены,  
гормон роста)

ское



# Диагностика

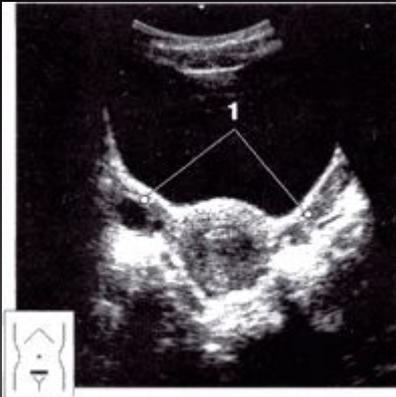
Общий анализ  
крови

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.

## Интеллект.

Интеллект у большинства больных с синдромом Тёрнера практически сохранён, однако частота олигофрении всё же выше. В психическом статусе больных с синдромом Тёрнера главную роль играет своеобразный психический инфантилизм с эйфорией при хорошей практической приспособляемости и социальной адаптации. Диагноз синдрома Тёрнера основывается на характерных клинических особенностях, определении полового хроматина (вещества клеточного ядра) и исследовании кариотипа (хромосомного набора). Дифференциальный диагноз проводится с нанизмом (карликовостью), для исключения которого проводится определение содержания гормонов гипофиза в крови, особенно гонадотропинов.

Спасибо за внимание!!!