

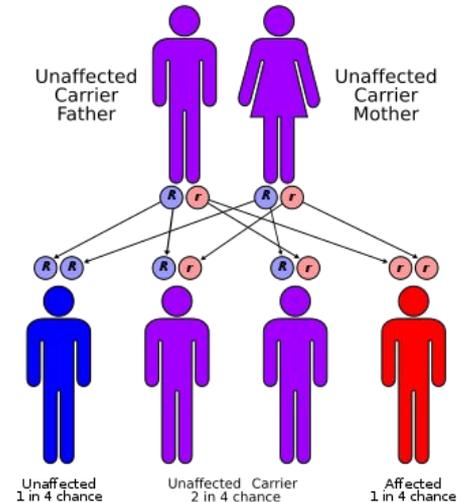
Синдром Ларона

Выполнила студентка группы ЛД-1
Макарова Елена

**Синдром Ларина- наследственное
заболевание с аутосомно -рецесивным
типом наследования -своеобразная
разновидность карликовости,
обусловленная врождённым дефектом
гена рецептора самототропного гормона**

Этиология и патогенез.

Карликовость Ларона обусловлена дефектами гена расположенных в клетках печени рецептора СТГ (гормона роста) или (реже) дефектами гена СТГ — даже при повышенном уровне гормона роста в плазме крови его действие на клетки-мишени резко ослаблено[7].



Клиническая картина

Пациенты рождаются с нормальной или уменьшенной длиной тела, дефицита массы нет. С возрастом степень задержки роста нарастает, прогрессирует избыток массы тела. «Кукольное» лицо, малый рост, лёгкое ожирение, высокий голос создают облик купидона. Половое развитие задержано, происходит спонтанно, пациенты фертильны. Интеллект сохранён. Поздние сроки оссификации скелета и прорезывания зубов.

Диагностика

Обычно наблюдается значительное замедление скорости роста и снижение уровней СТГ-связывающего белка, ИФР-1 и ИФР-связывающего белка типа 3.[7]

Лабораторно определяется значительное повышение уровня СТГ в плазме крови[

Лечение

Лечение препаратами гормона роста, как правило, безрезультатно. Предполагают, что для лечения можно использовать ИФР-1

