

СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЁРНЕРА: СИМПТОМАТИКА, ГЕНЕТИЧЕСКИЙ АСПЕКТ, МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Сморчкова Анастасия Кирилловна

студент Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Головатюк Андрей Олегович

студент Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Ларина Светлана Николаевна

научный руководитель, доц. кафедры Биологии и общей генетики Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

?????????.

????????? ?????????????-????????? (????? ???) — ??? ??????????????
?????????????, ?????????? ? ?????? ??? ?????????? ?????????????? ?? ??????? ?
?????????.?????????????????????????????????.?????????????1925???,????
?????????????????????,???
?????????????????????????,???
?????????????????????????????,???
????? ?????? ? 1938 ??? ?????? ?????? ?????????? ?????????????? ??????????: ??????
?????????????, ?????? ?????????????? ?????? ?? ?????? ?????????????? ??? ?
?????????????????????????.???
????????????? ??? ?????? ?. ?????? ? 1959 ???.

????????? ?????????? ?? 2500 ?????????? ???????? 1 ?????????? ? ??????????
?????????????-????????? [1]. ? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ??????????????
????????? ? ?????????? ?????????? ?????????????? ???, ? ?????? ??????????????
????????? ??????. ?? ??? ? ?????? ???.

?????????????.

????????????????????-??????(???)—????????????????????????????,????????????
?????? ?? ? ?????????? ?????????? ?? X ??????????, ?????????? ?????? ?
?????? ? ?????????????? ? ?? ? ?????????????? ??????????.

????????????????.

1) ??????????????

????????????—????????????????????????, ?????????????? 100 %
???????? ? ??????? ? ?????? ?????????? ? ?????? ??? ? 96 % — ? ??????? ?
????????? ?????? ??? ?????????????? ?????????? ?-?????????.

?????? ?????? 3 ??? ?????? ?????? ??????? ?? ?????? ??????????? ????, ????,
????? ???????? ?? ??? ?????????? ?????? [2].

2) ??????? ?? ? ?????????????????? ??????? ???????.



????????? 1. ??????????? ?????? ?????? ?????? ?? ??? ? ??????? ???

3) ??????????????.

????????????? ?????? 98% ?????????? ????. ?????????????? ?????????? ?? ???????
??-?????????????????????????????????????
???
??? ?????????? [2]. ? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????????
????????????? ? ??? ?????????? ?????????? ? ?????????? ? ?????????????? ??? ??????????
????????? ?????? ?????? ??????????. ?????????? ?? ?????????? ??????????, ??? ?
????????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????????.

4) ??????????



????????? 2. ?????????? ?????? ??????????????

????????? ?????????? ?? ?????? ?????????? ?????????????? ?????????????? ?????? ?
????????? ??????. ??????? ?????? ?? ?????? ??????????, ?????????? ? ????.
????????? ????? ?????????????? ? ??????? ? ?????? ?????????? 45, ? [3].

5) ?????????? ??????-????????? ???????.

??-????????????????????—
???.?????????????????????????????????,
???????? ? ?????????? ?????????????? ?????????? ?????????? ?? ??????
????????????????? ??? ?????????? ?????????????????? [4].

6) ??????????.

? ??????? ??? ????? ?????????????? ?????????? ??????? ???????????, ???
????? ??????? ?? ????? ??? ????? ???????????.

7) ?????????? ?????? ? ?????.

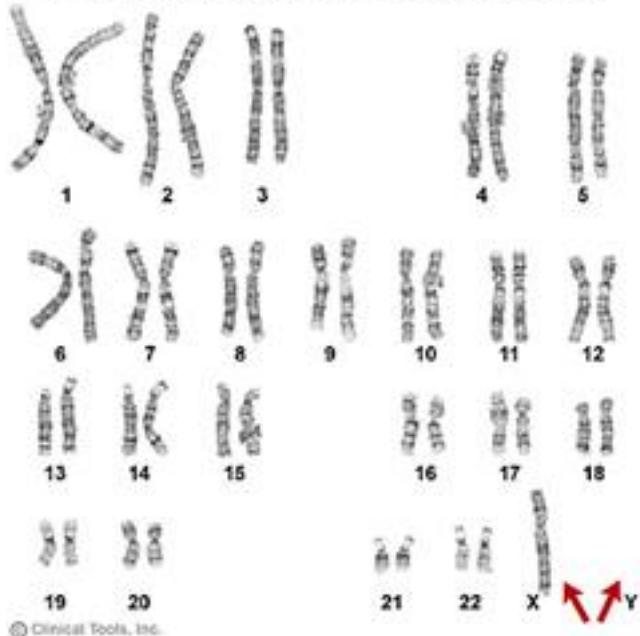
????????? ?????????? ?????? ?????????????? ??????????????, ???????????,
?????????. ?????????? ?????? ?????????? ? ??? ?? ???????, ??? ? ?
????????? ??????. ? ?????????? ?????, ?????????? ???, ??????????
??—
???? ?? ?????? ?????????????? ? ?????????? ? ??? [4].

????? ?????? ?????????? ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????,
??????????,??????????,??????????,??????????,????????????????????????????????
?????, cubitus valgus(????????????????????????????,????????????????????),
????? ???, ???
?????, ????? ?????????? ???, ?????????? ??? ? ?????? ?????????????? ??? [2].

????? ? ??????? ??? ?????????? ?????????????? ?????????? ??????????, ? ??????????
????????? ?????????? ? ?????????? ??????. ??? ?? ??????, ? ?????????? ??????
????????? ?????????? ? ?????????? ?????????????? ?????, ?????????? ? ??????
????????? ??????.

????????????? ??????.

Karyotype from a female with Turner syndrome (45,X)



????????? 3. ?????????? ??????? ? ?????????? ??????????????-????????? (45, ?)

????????? ??????????????-????????? ?? ?????????????????? ??????
 ?????????????????? ?????????????? ?? ? ??????????, ?????????????? ?????????????? ?
 ?????????? ??? ?????????? ?????? 45, X/46,XX ??? 45, X/46, XY. ?????????? ??
 45,???
 ?????????? ?????????????? ?????????????? ??????. ?????????? ? 2/3 ??????
 ??
 ?????????? ? ?????????? ?????????? ?????? ?????? ??????, ?????????? ??????
 ?????????? ?????? ?? ?????? ?? ?????? ?????? ? ?????????????? ??????

????? ?????????? ???? ?????????? ? ? ?????????? ??????????????
 ?????????????????????? ??????. ?? ?????????? ?????? ?????????? ? ??????????
 ??? [3]

??? ?????????? ??? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ? ??????????, ?
 ??
 ???, ??? ?, ??? ? Y. ?????????? ?????? ? ?????? ? ?????? ? ?????????? ?????? ???
 ?????????? ?????????? ?? ?????????? ??????. ??????, ?????????? ??????????
 ?????? ??? ?????? ?????????? ?????? ?????? ?????????? [3].

?????????????????????-???

?????????????????. ???
??
?????????, ???
????????????????????????????, ???
????? ????????? ? Y ???????, ??? ??? ?? ?????????? ? ????? ??????
??. ??????????????
????????? ??????? ??, ??? ? ??? ?????????? ??? – ??????????.

?????????.

????? ??? ?????????????? ? ?????? ? ?????? ? ?????? ??????, ???
??, ??????????????????????????
?????????. ?????????????????????????, ???????, ??????????????????????
????????? ?????.

??? ?????? ?????? ?????????????????? ? ??????. ?????????????? ??????????????
??(?????????????????????????????
? ?????), ? ?????? ?????????? ? ?????????? ?????????????? ??????????.

??, ??????????????????????????
???????? ???, ??????? ? ??????, ??????? ?????? ? ?????? ?????? ??????????.

?????????????90%??45,?/46,??
?? 45,?/46,?Y ?????? ????????????????? ???????, ?? ?????? ?????????????? ?
???????? ?????? ?????????????? ??? ?? ?????? ?????????? ??????????, ??? ???
???????? ?????? ?????????????? ?????? ?????????? ?????? ?????? ??????????,
???? ?????????? ?????? [4].

?????? ?????????????? ?????? ??? ??????.

?????.

??? ?????????? ?? ??????????. ?????????? ?????? ?????? ?????? ??????
?????????????????.

???
?????. ??? ?????? ?????????? ??? ?????? ?????? ?????? ?? 150—155 ?? .?????
????????????? ?????????????? ?????? ???????, ? ?????? ??????

????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ? ??????????????
?????. ?????????? ?????????? ?????????? ? ?????????????? ?????????? ??????????
?????, ??? ? ?????? ?? ?????????? ?????????? ? 15-?? ???.

????????????? ?????????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????
????????? ?????????? ?????????-????????? ?????? [5].

? ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????????
????? ??? ??? ?????????? ??????????, ???????, ??? ??????????????
????????? ??????????.

?????????.

????? ??????, ?????? ??????????-????? ?????? ?????? ???? ????
????????????? ?????? ?????? ??????, ?????????? ? ??????????
??????????. ?????? ?????? ?????? ?????? ?????????? ?????????? ??????????
????????? ?????????? ???, ?? ? ?????????? ?????? ?????? ?????? ??????
????? ??????????. ??? ?????? ?????? ?????? ?? ?????? ?????? ?????????,
???
???? ?????????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????? ?????.

????? ??????????:

1. ?????? ?. ?, ?????? ?. ?. ?????? ?????????? ?????? ?????? ??????
????????? ??????????-????? // ?????? ??? 25.03.2010 URL:
<http://www.lvrach.ru/2010/03/12348325/> (????? ??????????: 20.05.2015).
2. Learning about Turner Syndrome — [????????? ??????]. — ?????? ?????? —
<http://www.genome.gov/19519119> (????? ??????????: 21.05.2015).
3. Turner's Syndrome in Adulthood / M. Elsheikh, D.B. Dunger, G.S. Conway,
J.A. H. Wass // Endocrine Reviews — 2002. Vol. 23. ? 1 P. 120—140.
4. Virginia P. Sybert M.D., and Elizabeth McCauley Turner's Syndrome // The
New England Journal of Medicine — 2004. Vol. 351. ? 12, P. 1227—1238.
5. What are the symptoms of Turner syndrome? — [????????? ??????]. —
<http://www.nichd.nih.gov/health/topics/turner/conditioninfo/pages/symptoms.aspx> (????? ??????????: 21.05.2015).

