



ПРОГЕРИЯ.

Введите подпись.

Подготовила: Азиева Элина

Прогерия (греч. *progeriōs* преждевременно состарившийся) — патологическое состояние, характеризующееся комплексом изменений кожи, внутренних органов, обусловленных преждевременным старением организма.

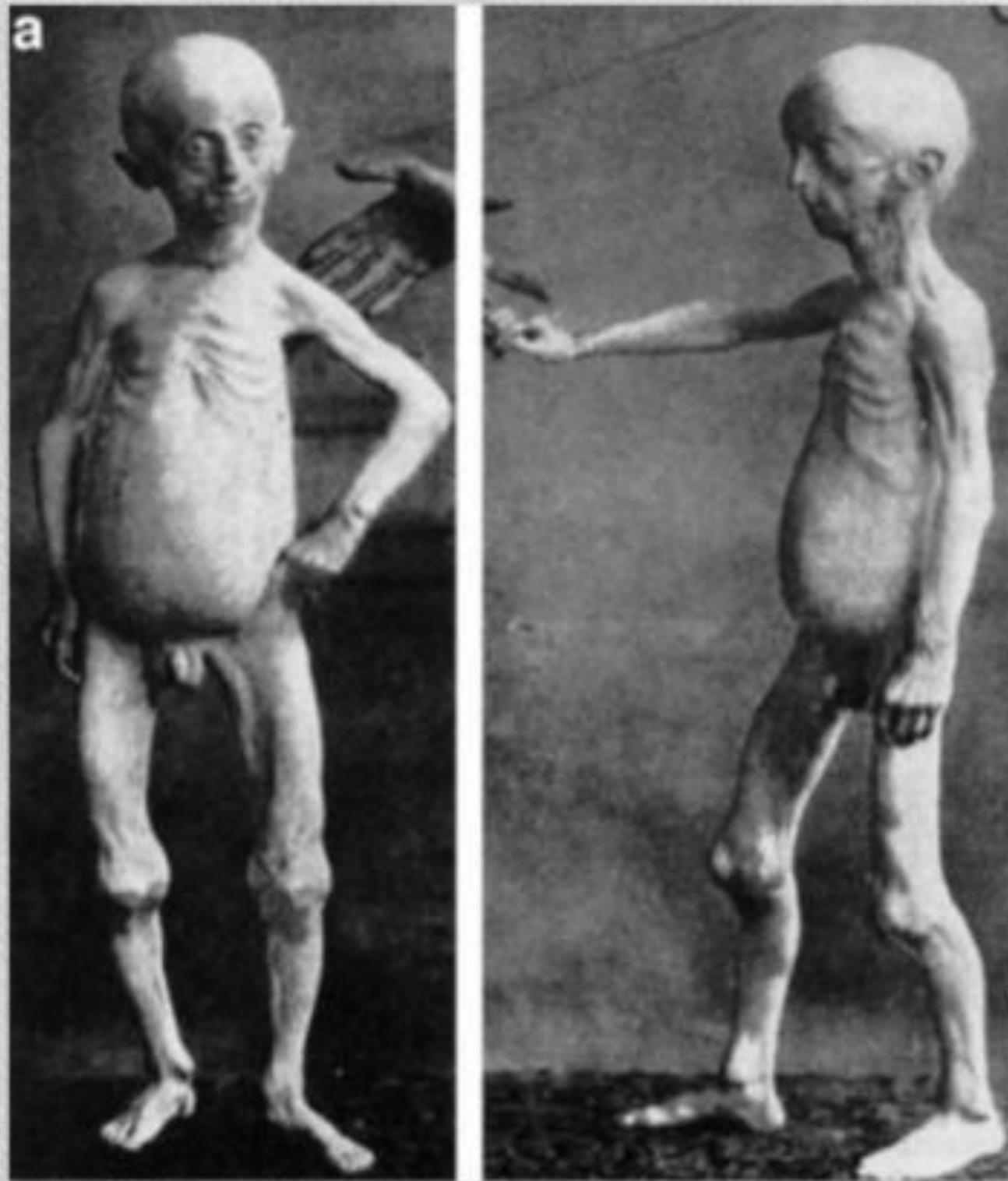


При данной болезни наблюдается один интересный момент. Несмотря на разную этническую принадлежность, дети с таким синдромом имеют внешнюю схожесть между собой.

Введите подпись.

Классификация:

- Детская прогерия (синдром Хатчинсона-Гилфорда)
- Прогерия взрослых (синдром Вернера)



Тот самый мальчик, описанный Хатчинсоном.
Ему 15 лет.

Симптомы:

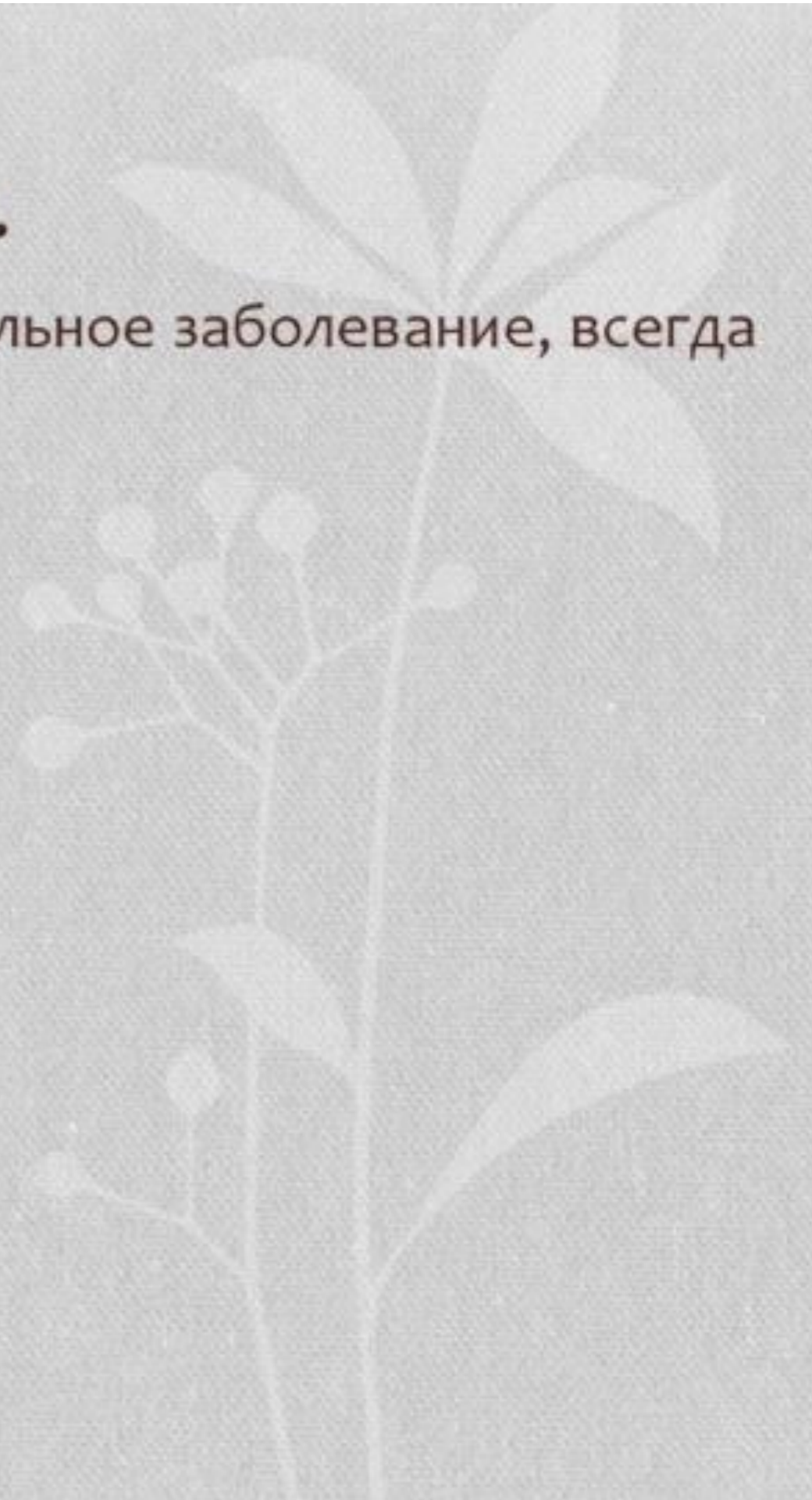
- маленький рост;
- отсутствие подкожной клетчатки;
- расширенная вена под кожей;
- несоразмерно большой череп;
- отсутствие волос на голове;
- плохое физическое развитие;
- большие глаза;
- дефекты зубов;
- «килевидная грудь»;
- высокий голос.



Несмотря на отставание в физическом развитии, дети с синдромом Хатчинсона-Гилфорда интеллектуально развиты, не отстают от сверстников в психическом развитии. Детская прогерия сопровождается прогрессированием атеросклероза уже с 5 лет и нарастанием сердечной патологии — появляются шумы при аускультации, симптомах гипертрофии миокарда. Кардиологические заболевания – самая частая причина смерти.

Лечение.

- Синдром Хатчинсона-Гилфорда – фатальное заболевание, всегда заканчивается смертью.



Лесли Гордон, Скотт Бернс и их сын. Сэм скончался в 2014 году в возрасте 16 лет.



Введите подпись.

1 yr



1 yr



2 yr



6 yr



7 yr



8 yr



10 yr



12 yr



Семья, в которой трое детей страдают прогерией

Введите подпись.

На фото девочка Эми Фосе. Диагноз прогерии был поставлен ей в 4 года, умерла она в возрасте 16 лет (фото справа).



A.F. (12-9-1969; 19-12-1985)

СИМПТОМЫ:

- **Кардинальные признаки и симптомы синдрома Вернера** появляются после 10-летнего возраста. К ним относятся:
 - Катаракта. Обычно развивается в возрасте 25-30 лет.
 - Проблемы с кожей, включая плотную, блестящую кожу, язвы, общее и локализованное истощение кожи, пигментные изменения, утолщение рогового наружного слоя кожи, характерные "птичьи" черты внешности, в том числе клювообразный нос и необыкновенно выпуклые глаза.
 - Ухудшение роста.
 - Пострадавшие брат, сестра.
 - Более раннее, чем обычно, поседение и/или истончение волос на голове. Как правило, в 20 лет.
 - Избыточное количество гиалуроновой кислоты (более часто встречается в соединительных тканях организма и в жидкостях глаза и суставах) в моче.



СИМПТОМЫ:

Дополнительные признаки и симптомы синдрома Вернера включают следующее:

- Сахарный диабет. Может быть найден у 44%-67% больных синдромом В
- Нарушение функции яичников или яичек, на что указывают маленькие или слабо развитые гениталии или снижение фертильности.
- Остеопороз, чаще всего в верхних конечностях и позвоночнике, а также в нижних конечностях, ногах и лодыжах. У пациентов с синдромом Вернера остеопороз редко встречается в черепе или туловище.
- Необычно высокая плотность кости в конечностях пальцев рук и ног костей. Это устанавливается на рентгеновском обследовании.
- Скопление солей кальция в мягких тканях тела. Самые распространенные места - вокруг ахиллова сухожилия и сухожилия локтя и колена.
- Более раннее, чем обычно, проявление артериальных заболеваний, таких, как прединфарктное состояние или ненормальная электрокардиограмма, и т.д.
- Редкие или множественные опухоли или опухоли, образованные из мезодермы, среднего зародышевого слоя. Синдром Вернера не отмечен увеличением случаев всех форм опухолей, но выборочно большей долей некоторых видов рака, которые встречаются относительно редко.
- Изменения в голосе, что делает его скрипучим, хриплым или высоким.



Симптомы:

- В дополнение к вышеобозначенным признакам и симптомам были зарегистрированы другие клинические признаки, в том числе потеря ресниц и бровей, деформации ногтей, а также наличие худых тонких конечностей при низком, приземистом туловище. Возможна также связь с раком легких. В некоторых случаях синдром Вернера может произойти в более медленной и мягкой, частичной форме, и присутствуют только некоторые симптомы.

Лечение:

- Не существует никакого известного способа лечения синдрома Вернера, поэтому лечение связано с конкретными симптомами. Так, например, катаракта могут быть исправлена хирургическим путем, а кожные язвы можно лечить с помощью прививок.



Спасибо за внимание