

Ураганная старость с младенчества

Впервые в Европе ученые собрали вместе больных, пораженных самым редким и самым страшным в мире недугом - синдромом Хатчинсона - Грилфорда. Под этим названием скрывается ураганное старение детей, которые к десяти годам уже выглядят глубокими стариками, а до пятнадцати не доживает почти никто. Об этом рассказал журнал "Шпигель".

Они знают, что их век короткий

"Нервных просят не смотреть" - вот такое объявление можно было бы вывесить в одной из клиник немецкого города Бад-Мюнстерайфель, где из всех европейских стран собрались юные старички. Таких в мире по официальным данным всего 50 человек, в Европе - 20. На эту встречу родители привезли 11 детей, и здесь они впервые познакомились друг с другом. Познакомились и родители. Для некоторых из них это знакомство оказалось шоковым - убило последние надежды, оставив страшный вопрос, который можно задать только Богу: за что? Почему именно мой ребенок? Чем я и мое дитя провинились? Такие же вопросы задают и сами дети, когда к ним приходит понимание страшной действительности.

Задаёт их и Бурку из Стамбула. Недавно ей исполнилось пятнадцать - возраст, когда девочкам хочется танцевать и флиртовать, знакомиться с мальчиками, учиться женским чарам, завлекать сильный пол. Бурку тоже увлекается многими поп-группами и Майклом Джексон, смотрит телевизионный сериал, герои которого молодые девушки. И как ей хочется быть такой же молодой и привлекательной.

Но Бурку никогда не будет веселиться на дискотеке, не будет привлекательной для мальчиков. Ее тело стало дряхлым, кости ломкими, кожа, покрытой морщинами, волосы давно исчезли, и она вынуждена покрывать голову платком. Со своим маленьким сморщенным личиком, большими нависшими глазами и костлявым изогнутым носом она похожа на столетнюю старушку с внешностью мудрой печальной птицы.

Средняя продолжительность жизни таких детей 12 лет. Бурку самая старшая из всех, собравшихся в Бад-Мюнстерайфеле. Она уже перенесла три инсульта, постоянные сердечные приступы стали ее буднями. Но Бурку не поддается злой судьбе. Она учится в обычной школе, получая хорошие отметки, особенно даются ей история и английский. И она знает свой прогноз. Знает, что живет уже дольше, чем ее сотоварищи по болезни, и что скоро умрет. Об этом она никогда не говорит, даже с мамой. "Она не хочет меня огорчать", - объясняет мать.

Бег времени диктует судьбу

Дети с синдромом Хатчинсона-Грилфорда рождались, несомненно, за все время истории человечества. Но поскольку их было ничтожно мало, то тысячелетиями их будто не замечали. Поэтому впервые эта болезнь была описана лишь в середине XIX века. Но только описана. Никаких ее связей с процессами, происходящими в организме, наука тогда выявить не могла. Да и сейчас здесь одни вопросы, ответы на которые только нащупываются. Один из возможных ответов, правда по другому поводу, дала академик Наталья Петровна Бехтерева. В беседе с одним из авторов этой статьи она рассказала, что иногда, в силу некоторых, пока еще не выясненных причин человеческий мозг вдруг резко меняет течение времени в организме. Ускоряет или наоборот замедляет его. И организм проходит весь свой жизненный цикл за другое время. В первом случае ускоренно: за двенадцать-пятнадцать лет, во втором - все жизненные процессы настолько замедляются, что человек и в шестьдесят выглядит двадцатилетним, хотя и умирает в обычный срок. Второй случай еще более редкий: таких людей на земле известно меньше десятка, и ученые поэтому даже не приступали к этой загадке. А вот синдром Хатчинсона - Грилфорда исследуется в ряде крупных лабораторий мира.

Встреча в Бад-Мюнстерайфеле не первая подобного рода. Первая была в США, и на ней присутствовала Эльке Пипер-Фитц, потерявшая в 2001 году сына, не достигшего четырнадцатилетия. С тех пор судьба таких детей не оставляет ее в покое. Побывав в США, она и организовала подобную встречу в Бад-Мюнстерайфеле, на которую пригласила врачей, психологов, священников, придумала для детей развлечения - рыцарские игры, посещения ярмарок, поиски сокровищ.

И пока дети развлекаются, как умеют, в соседней комнате родители и врачи ищут ответы на каждодневные, заботящие их вопросы, старательно избегая упоминать о неизбежном конце. И правда, зачем сотрясать стенаниями воздух, если ранняя смерть неизбежна и современная медицина бессильна что-либо изменить. Но вот что делать, если шелушащаяся кожа так чешется, что ребенок расцарапывает себя до крови? Как реагировать, если резко повышается кровяное давление? Чем успокоить панически кричащего ребенка, когда сердце вдруг начинает биться в три раза быстрее нормального? Как своевременно распознать инфаркт? Здесь редкий в медицине случай: все специалисты. Родители и медики делятся крупинками опыта, причем зачастую родители, знают больше, чем медики. Потому что медики не знают об этой болезни почти ничего.

Кое-какие успехи есть: совместно с медиками определены жировые мази, помогающие при шелушении кожи, оправдало себя введение свежих клеток против склероза сосудов, аспирин для разжижения крови и предотвращения инфаркта. Но главным своим достижением детские врачи Торстен Марквард и Томас Бруне, которые здесь в Бад-Мюнстерайфеле уже два года занимаются этой болезнью и знают многих пациентов, считают то, что они научились хотя бы правильно толковать симптомы. Ведь до сих пор многие медики, знающие про синдром Хатчинсона-Грилфорда только из книг, истолковывают эту болезнь как кожную или замедление роста от непонятных причин, а то и как недостаток питания. Недаром мать маленького Христиана, которая напрасно бегала от врача к врачу, узнала о недуге сына из телевизионной передачи под названием "У меня редкая болезнь". Христиану было тогда два с половиной года.

Отец уходит в никуда

Эта встреча в немецком курортном городке оказалась неким душевным целительством для родителей. Вместе легче противостоять судьбе. Ведь вслед за отчаянным вопросом: "За что Всевышний меня так наказал?" следует неизбежное искание своей вины. Ребенок не может быть виновным, что родился такой. Значит, виновны родители. И разрабатывается своя, личная философия, чтобы выдержать непосильные психологические нагрузки.

"Сара для меня подарок, - убеждает себя 28-летняя мать-одиночка из Инсбрука. - Почему я родила такую дочь? Может быть потому, что у меня есть для этого силы и мужество. И потому, что такой ребенок, как Сара, ищет сама своих родителей".

Но так безоговорочно принимать ситуацию способны немногие. Для Дурелей из Франции болезнь дочери Мегане, которой сегодня девять, стала испытанием на разрыв, которое они не выдержали.

Отец Мегане страстно желал ребенка, был счастлив, когда родилась дочь, казавшаяся такой здоровой и нормальной. Подозрение пришло через восемь месяцев, когда Мегане не росла и не прибавляла в весе. Тогда у нее выпали все волосы, голубые вены покрыли голову, кожа стала шелушащейся, прозрачной, как пергамент.

"Ваш ребенок просто слабенький", - успокаивал детский врач. Родители охотно верили. Когда уже не осталось сомнений, отец с бешенством кричал на жену, что не о таком ребенке он мечтал. Он запрещал Мегане покидать дом, чтобы никто не знал, какая у него уродливая дочь. А если уж выйти было необходимо, Мегане должна была скрыть голый череп платком. Зато дома отец часами играл с девочкой, был любящим и нежным. А однажды, когда ей исполнилось пять лет и жены не было дома, он сказал Мегане: "Я хочу попрощаться с тобой навсегда". "Ты далеко уходишь?" - спросила она. "Очень далеко", - последовал ответ. Он действительно ушел далеко: заперся в соседней комнате и повесился.

Генная рулетка бьет наповал

Синдром Хатчинсона - Грилфорда до сих пор одна из самых загадочных болезней. Причина проста: мало больных. Не на ком собрать необходимый массив данных для точного определения симптомов и разработки терапии, о действии определенных продуктов питания и медикаментов.

Мы попросили прокомментировать статью в "Шпигеле" одного из немногих российских специалистов, доктора биологических наук, профессора петербургского Института цитологии Виктора Михельсона.

- На самом деле эта болезнь имеет две разновидности, об одной из которых "Шпигель" не упомянул, - говорит Виктор Михайлович. - Вторая разновидность - синдром Вернера, когда ураганное старение обрушивается на людей, уже достигших половой зрелости. Из трех моих пациентов один, живущий в Латвии, страдает именно этим синдромом. Ему 28 лет, а выглядит он на все шестьдесят. Двое остальных пациентов - дети из Петербурга и Оренбурга. И если до недавнего времени врачи могли только разводить руками, то сейчас дело сдвинулось с мертвой точки. Оказалось, что эта болезнь наследственная. Не в том смысле, что ею страдал

кто-то из предков, а в том, что в генном аппарате обоих родителей имеются определенные поврежденные гены, сочетание которых и приводит к страшному результату. У любого из них с другим партнером рождаются здоровые дети, а вот именно эта пара родителей будто сыграла в "русскую рулетку" - и результат роковой: единственный патрон в барабане выстрелил. Это подтверждено экспериментально: обнаружен ген, мутации которого приводят к синдрому Вернера. К сожалению, гена, приводящего к синдрому Хатчинсона - Грилфорда, пока не обнаружено. Будем надеяться, что это в недалеком будущем.

В последнее время установлено, что клетки человека, как и любого животного, не могут делиться бесконечно. Они делятся определенное число раз. Российский ученый Алексей Оловников из Института химической физики предположил, а потом это было доказано, что при каждом делении концы всех хромосом в клетке немного укорачиваются. И когда они достигают определенного минимума, деление прекращается. Было высказано предположение, что старение организма связано с этим процессом. И сейчас уже можно доказать, что преждевременное старение связано с укорочением концов хромосом, на которое мозг отвечает изменением скорости процессов в организме. И еще одно. Как ни страшна эта болезнь, но она может помочь нам понять механизм обычного старения. Ведь оно происходит медленно, постепенно изменяя организм, и это затрудняет поиск его закономерностей. При ураганном же старении его механизм легче понять. Так что изучив его, мы сможем управлять и обычным старением, избавляя людей от немощей и неприятностей, связанных с этим неизбежным, но, увы, печальным этапом нашей жизни.

Альберт Валентинов,
Ирина Соколова

Автор: Артур Скальский © Российская газета ЗДОРОВЬЕ, МИР 👁 2675 15.11.2002, 00:00 📌 258
URL: <https://babr24.com/?ADE=4601> Bytes: 10450 / 10383 Версия для печати

👍 Порекомендовать текст

Поделиться в соцсетях:

Также читайте эксклюзивную информацию в соцсетях:

- [Телеграм](#)
- [ВКонтакте](#)

Связаться с редакцией Бабра:
newsbabr@gmail.com

НАПИСАТЬ ГЛАВРЕДУ:

Телеграм: [@babr24_link_bot](#)
Эл.почта: newsbabr@gmail.com

ЗАКАЗАТЬ РАССЛЕДОВАНИЕ:

эл.почта: bratska.net.net@gmail.com

КОНТАКТЫ

Бурятия и Монголия: Станислав Цырь
Телеграм: [@bur24_link_bot](#)
эл.почта: bur.babr@gmail.com

Иркутск: Анастасия Суворова
Телеграм: [@irk24_link_bot](#)
эл.почта: irkbabr24@gmail.com

Красноярск: Ирина Манская
Телеграм: [@kras24_link_bot](#)
эл.почта: krasyar.babr@gmail.com

Новосибирск: Алина Обская

Телеграм: @nsk24_link_bot
эл.почта: nsk.babr@gmail.com

Томск: Николай Ушайкин
Телеграм: @tomsk24_link_bot
эл.почта: tomsk.babr@gmail.com

[Прислать свою новость](#)

ЗАКАЗАТЬ РАЗМЕЩЕНИЕ:

Рекламная группа "Экватор"
Телеграм: @babrobot_bot
эл.почта: eqquatoria@gmail.com

СТРАТЕГИЧЕСКОЕ СОТРУДНИЧЕСТВО:

эл.почта: babrmarket@gmail.com

[Подробнее о размещении](#)

[Отказ от ответственности](#)

[Правила перепечаток](#)

[Соглашение о франчайзинге](#)

[Что такое Бабр24](#)

[Вакансии](#)

[Статистика сайта](#)

[Архив](#)

[Календарь](#)

[Зеркала сайта](#)