

Dzieci, które urodziły się jako starcy

21 listopada 2013

Trudno powiedzieć, czy Francis Scott Fitzgerald znał chłopca, chorego na progerię, kiedy pisał swoje słynne opowiadanie „Ciekawy przypadek Benjamina Buttona”. Jedno jest pewne: autorowi udało się przekazać całe spektrum emocji, odczuwanych przez dziecko wyglądające i czujące się jak prawdziwy starzec. Dziś mowa będzie o największej zagadce przyrody: o dzieciach, które zaczynają w przyspieszonym tempie starzeć się od pierwszych lat życia.

Progeria to rzadka choroba genetyczna, charakteryzująca się zaburzeniem regeneracji DNA i mutacją genu LMNA, który odpowiada za kodowanie białka lamina, z którego stworzona jest błona komórkowa. Chorzy przechodzą atroficzne zmiany naskórka i tkanki podskórnej, typowe dla osób starszych. Ponadto, szybciej skracają się telomery, ochraniające chromosomy przed różnego rodzaju uszkodzeniami. Innymi słowy, wszystkie procesy regeneracyjne w ciele chorych są wielokrotnie spowolnione, co prowadzi do katastrofalnie szybkiego starzenia całego organizmu.

Dlaczego tak się dzieje, nauka nie wie. Genetycy wiedzą tylko, jak przebiega ten proces. Zwykle pierwsze oznaki progerii pojawiają się w wieku dwóch-trzech lat. Dzieci przestają rosnąć, ich skóra robi się cieńsza, marszczy się i wysusza jak pergamin, prześwitują przez nią żyły. Absolutnie wszyscy chorzy na progerię mają nieproporcjonalnie dużą głowę z ogromnym czołem, małą część twarzową i niedorozwiniętą szczękę.

Jakie jest życie u boku takiego człowieka opowiedziała Głosowi Rosji emerytka Anna Jakowlewa:

„Byłam jeszcze dzieckiem. Mój ojciec był wojskowym i nasza

rodzina często musiała się przeprowadzać. Był 1952 rok. Dopiero co przyjechaliśmy do nowego miejsca zamieszkania. Zakwaterowano nas w baraku. U naszych sąsiadów był bardzo dziwny synek. Dzieci nazywały go „Dziadek Wania”. Wania wyglądał jak 80-letni staruszek, ale miał w rzeczywistości 7 lat, był moim rówieśnikiem. Często bawiliśmy się z nim, kiedy jego mama chodziła załatwiać sprawunki. Na ile pamiętam, niechętnie puszczala go do innych dzieci. Chowała go, wstydziła się, że ma takiego „potwora”, jak sama mówiła.”

„Wania był dobry. Lubiliśmy go i nie pozwalaliśmy go obrażać. Zawsze przypominał mi postać z bajki, takiego dobrego małego gnoma, choć jego wygląd był raczej odpychający, niż czarodziejski. Ale wszystkie jego braki pokrywało jego dobre serce. Wania często chorował i mógł miesiącami leżeć nie wstając z łóżka.”

„Pewnego razu zimą zawołaliśmy go, żeby pojeździł z nami na sankach. Wiedzieliśmy, że zawsze chciał pójść na górkę, ale nigdy mu nie pozwalano. Pamiętam jak dziś, że jeździliśmy póki się nie zrobiło ciemno. A potem Wani zrobiło się słabo. Stracił przytomność. Pobiegliśmy po pomoc, ale kiedy zawołaliśmy starszych, było już za późno. Wania nie oddychał. Jak potem mówiono, dostał ataku serca. Całe życie obwiniałam się o to, co się wtedy zdarzyło, chociaż teraz, kiedy o tej chorobie wiadomo już więcej, rozumiem, że on i tak nie pożyłby długo. Chociaż, jeśli wtedy nie zawołalibyśmy go na sanki, to przeżyłby jeszcze kilka lat.”

Zgodnie ze statystyką, dzieci chore na progerię dożywają do 12-13 lat. Na świecie odnotowano nie więcej niż sto przypadków tej rzadkiej choroby. Progeria zmienia całkowicie zewnętrzny wygląd człowieka, wszyscy chorzy mają typową „ptasią” twarz, a także cierpią na chorobę wieńcową, arteriosklerozę, zanik mięśni, wypadają im włosy, kruszą się paznokcie i zęby, nie rozwijają się drugorzędowe cechy płciowe. Wszystkie funkcje organizmu są zniwelowane, jakby dzieci chore na progerię były już niedołączonymi staruszkami, którzy przeżyli długie i ciężkie

życie.

Jak im pomóc? Nauka zastanawia się nad tym pytaniem już od wielu lat. Nasze ciała to swego rodzaju biologiczne maszyny, które psują się i z czasem przestają działać. U jednego następuje to wcześniej, u drugiego później. I jeśli naukowcy choć trochę przybliżą się do rozwiązania zagadki genetycznej usterki, właściwej dla progerii, to zbliżą się także do rozwiązania zagadki procesu starzenia się. A wówczas nie tylko chorzy na progerię, ale i wszyscy ludzie będą mogli zapomnieć o słowie „starość”.

Autor: Alona Rakitina

Źródło: [Głos Rosji](#)