

Дерматовенерология и косметология

ID: 2016-05-3881-T-6100

Тезис

Персати М.А., Пугнер А.С.

Туберозный склероз: клиническое наблюдение

*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра кожных и венерических болезней**Научный руководитель: к.м.н. Шерстнёва В.Н.*

Туберозный склероз (аденома сальных желез) – один из признаков болезни Прингла-Бурневилля. Данный дерматоз наследуется по аутосомно-доминантному типу и связан с мутацией генов, картированных в 9, 11, 16 хромосомах, ответственных за синтез гамартин-туберинового комплекса, играющего роль в регуляции клеточного роста, что в большинстве случаев обуславливает полисистемность поражения.

Заболевание дебютирует в раннем детском возрасте с так называемых «аденом себацеум» (ангиофибром), которые появляются на лице, постепенно увеличиваясь в размерах и количестве. Изменения сальных желез не являются истинной аденомой, а относятся к невоидным образованиям. Нередко обнаруживаются околоногтевые фибромы (опухоли Кёнена), которые деформируют ногтевые пластинки. Кроме того, патогномичным признаком является «шагреновая кожа», которая представляет собой бляшку с неровной, бугристой, в виде «лимонной корки» поверхностью, локализирующуюся в пояснично-крестцовой области. На других участках кожного покрова встречаются пятна цвета «кофе с молоком», плоские гемангиомы.

Цель: показать основные клинические проявления болезни Прингла-Бурневилля, являющейся редким наследственным дерматозом.

Больной Г., 64 лет обратился в Клинику кожных болезней Саратовского Государственного Медицинского Университета им. В.И. Разумовского в сентябре 2015 года с жалобами на высыпания на коже лица и спины. Анамнестически выявлено: впервые изменения на коже появились в 9 летнем возрасте в носогубных складках в виде мелких мягких полушаровидных узелков коричневого цвета. Постепенно, до юношеского возраста, количество элементов и их размеры увеличивались. В возрасте 41 года перенес инфаркт миокарда. Год назад оперирован по поводу ладонного фасциального фиброматоза. Объективно: на коже носа и щек локализируются множественные, местами сливающиеся папулы, размером до 10 мм, цвета неизменной кожи (тип Бальцера), мягко-эластической консистенции. На спине имеются несколько «шагреновых» бляшек (соединительнотканых невусов) и пигментных пятен цвета «кофе с молоком».

При обследовании выявлены изменения только печеночных проб (у больного калькулезный холецистит).

Дерматологическая коррекция кожных проявлений болезни Прингла-Бурневилля. предусматривает использование различных деструктивных методов лечения.

Знания основных клинических проявлений этого заболевания необходимо для дифференциальной диагностики с дерматозами, имеющими с ним клиническое сходство.

Ключевые слова: клинический случай, наследственность, аденома, невус