

ID: 2017-06-3881-T-14225

Тезис

Купина Е.С.

Наследственная патология волос*ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра кожных и венерических болезней**Научный руководитель: к.м.н. Шерстнева В.Н.*

Изучение патогенеза наследственных заболеваний приобретает все большую актуальность в связи с ростом технических возможностей современной диагностики.

Цель: согласно литературным данным показать генетически обусловленные нарушения роста и структуры волос, которые могут проявляться не только с рождения, но и позже.

Патология роста наблюдается в виде избыточного оволосения: гипертрихоз ланугинозный (*hypertrichosis lanuginosis*), гирсутизм генерализованный (*hirsutismum generalisationis*), или различных алопеций. При ланугинозном гипертрихозе фетальные волосы продолжают удлиняться по всему кожному покрову, достигая 10 см и более. Генерализованный гирсутизм характеризуется повышенным ростом грубых, утолщенных волос в андрогензависимых зонах у женщин и детей и является одним из признаков амстелодаменоза. Алопеция может быть самостоятельным нарушением или симптомом различных синдромов, таких как синдром Мари Унны, Мойнахена.

Аномалии структуры могут сочетаться с повышенной ломкостью волос, а также встречаться изолированно. Среди первых выделяют монилетрикс, представляющий собой веретенообразные узловатости, между которыми продольные трещины стержня и исчезновение мозгового слоя. Также встречаются волосы, перекрученные вдоль стержня на 180° (*pili torti*), которые обламываются при незначительном травмировании. *Pili torti* совместно с глухотой составляют синдромы Бьернстада и Крэндела, в последний также входит гипогонадизм. Ломкость волос вколоченная (*trichorrhexis invaginata*) встречается у больных с ихтиозиформной эритродермией и синдромом Нетертона, при этом периферическая часть волоса «вбивается» в проксимальную. Светло-серые курчавые волосы указывают на синдром Менкеса, наряду с этим выявляется тяжелая неврологическая симптоматика с 2 лет. Реже наблюдаются наследственные изменения цвета волос. Особый интерес представляет пьебалдизм (белая прядь волос), так как сопутствующая лейкодерма, глухота и офтальмологические признаки составляют синдром Ваарденбурга.

Ряд врожденных заболеваний волос нередко встречается как часть наследственного синдрома, поэтому важно дифференцировать их от приобретенных изменений. При этом необходимо обращать внимание на сопутствующую патологию при диагностике.

Ключевые слова: волосы, наследственная патология, дефекты, синдромы