

ID: 2020-09-3881-T-19253

Тезис

Панчиева Д.Р.

Опухоли придатков кожи при генетических синдромах

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра дерматовенерологии и косметологии

Научный руководитель: к.м.н. Еремина М.Г.

Визуальная диагностика опухолей придатков кожи сложна, т. к. клинические проявления новообразований схожи - это полушаровидные папулы размером от 0,1 до 0,5 см и более, плотноэластической консистенции, телесного или розового цвета. Дерматоскопическая картина также может вызывать диагностические сложности.

Синдром Брука – Шпиглера - генетическое заболевание, обусловленное мутациями гена CYLD. Клиническая картина включает цилиндромы, трихоэпителиомы и спираденомы, локализирующиеся на коже головы и шеи, реже на коже туловища. Новообразования представлены полушаровидными папулами розового или синеватого цвета, плотноэластической консистенции, размером от 0,5 до 3 см, часто с сосудами на поверхности. Дерматоскопически определяются бесструктурные области розовато-синего цвета, с древовидными сосудами, при поляризации наблюдаются структуры по типу хризалид.

Синдром Мьюэра - Торре - заболевание, обусловленное мутацией гена MSH2, MLH1. Характеризуется сочетанием опухолей сальных желез и множественных новообразований внутренних органов. Кожные проявления представлены аденомой - папула желтого цвета диаметром до 1 см; эпителиомой (себоциомой) – напоминает базалиому, имеет более желтую окраску и может быть покрыта роговыми массами; карциномой - безболезненный плотный дермальный узел розового или желто-красного цвета с последующим изъязвлением.

Синдром Бирта-Хогга-Дюбе – генетическое заболевание, обусловленное мутацией в гене FLCN. Характеризуется развитием фиброфолликулом, триходиском и акрохордон, кистами в лёгких, повышенным риском развития рака почки и толстого кишечника. Локализуются в области головы, шеи и верхних отделов туловища. Количество опухолей от нескольких до множественных.

Синдром Шепфа-Шульца-Пассарге - эктодермальная дисплазия, обусловленная мутациями гена WNT10A. Характеризуется наличием множественных апокринных и эккринных гидростом, ладонно-подошвенной кератодермии, гипотрихоза, гиподонтии и дистрофии ногтей.

Опухоли придатков кожи встречаются редко, их клинические проявления мало знакомы врачам и чаще остаются не диагностированными, поэтому необходимо знать клинические особенности и характерные места локализации новообразований придатков кожи.

Ключевые слова: опухоли придатков кожи, редкие синдромы