

К ОСОБЕННОСТЯМ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ МНОЖЕСТВЕННОЙ БАЗАЛИОМЫ И СИНДРОМА ГОРЛИНА – ГОЛЬТЦА

Е.И.Третьякова

МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского

Базалиома – одна из наиболее распространенных злокачественных опухолей эпителиального происхождения [2, 11]. Среди всех регистрируемых случаев доля множественной базалиомы составляет 10-21% [8, 10]. Особое место в структуре базалиомы занимает генетически детерминированный полиорганный синдром Горлина – Гольтца, при котором множественная базалиома ассоциируется с разнообразными пороками развития скелета, глаз, нервной и эндокринной систем и других органов и тканей [1, 3, 4, 7]. Гистологическая картина множественной базалиомы при синдроме Горлина – Гольтца и вне связи с ним совпадает, однако клиника, течение и сроки развития базалиом при этих заболеваниях существенно различаются [5, 9]. Сложности дифференциальной диагностики множественной базалиомы вне и в составе синдрома Горлина – Гольтца, особенно на ранних этапах болезни при отсутствии явных пороков развития, дают основание предположить, что этот синдром встречается гораздо чаще, чем диагностируется [4].

Под нашим наблюдением находилось 2507 больных с первичным базально-клеточным раком (БКР) кожи, в том числе 323 больных – с множественной базалиомой (возраст больных – от 33 до 86 лет) и 23 больных с синдромом Горлина – Гольтца (возраст – от 17 до 72 лет). Пациенты с множественной базалиомой составили 12,9%, с синдромом Горлина – Гольтца – 0,92% от всего числа больных базалиомой. Таким образом, синдром Горлина – Гольтца встречался в 12 раз реже, чем множественная базалиома. В структуре множественной базалиомы синдром Горлина – Гольтца составил 6,65%.

Среди больных множественной базалиомой преобладали женщины, а среди больных синдромом Горлина – Гольтца – мужчины (табл. 1). Средний возраст больных множественной базалиомой был больше, чем у больных с синдромом Горлина – Гольтца, то есть базалиомы при синдроме Горлина – Гольтца впервые появлялись в значительно более молодом возрасте ($p < 0,05$) и существовали более длительный срок. Таким образом, средняя длительность заболевания при синдроме Горлина – Гольтца была большей, чем при множественной базалиоме (соответственно 7,7 и 3,7 года).

Таблица 1

**Характеристика больных множественной базалиомой
и синдромом Горлина – Гольтца**

Признаки	Множественная базалиома		Синдром Горлина – Гольтца	
	абс.	%	абс.	%
Пол: жен.	182	56,3	11	47,8
муж.	141	43,7	12	52,2
Средний возраст, лет:	63,9		46,7	
жен.	65,3		49,1	
муж.	62		44,4	
Сред. длительность забол. (лет):	3,7		7,7	
жен.	4,4		8,5	
муж.	3,1		6,9	
Сред. кол-во очагов	3,7		25,1	
Локализация:				
Открытые	972	81,3	298	53,7
Закрытые	224	18,7	279	46,3
Размеры:				
T ₁ N ₀ M ₀	1059	88,3	502	86,9
T ₂ N ₀ M ₀	89	7,4	50	8,7
T ₃ N ₀ M ₀	48	4	25	4,4
Клинич. формы (число больных):				
Поверхностные	115	35,6	12	52,1
Опухолевые	60	18,6	1	4,4
Язвенные	72	22,3	1	4,4
Сочетанные	75	23,2	9	39,1
Склеродемоподобные	1	0,3	0	0
Гистологические типы:				
Солидный	73	50,3	18	46,1
Поверхностные мультицентрич.	32	22,1	12	30,8
Аденоидные	16	11	2	5,1
Солидно-аденоидные	21	14,5	4	10,3
Морфеа	2	1,4	0	0
Частота рецидивирования	62	19,1	18	78,3

Среднее количество очагов при множественной базалиоме составило 3,7, а при синдроме Горлина – Гольтца – 25,1, то есть превышало в 6,8 раз ($p < 0,01$). Локализация базалиом на открытых участках пре-

обладала при множественной базалиоме и была примерно одинаковой как на открытых, так и на закрытых участках кожи при синдроме Горлина – Гольтца. Большинство базалиом имели диаметр до 2 см (T_1). Наиболее крупные новообразования располагались у больных на груди, спине, животе, конечностях, волосистой части головы. Увеличения регионарных лимфатических узлов и отдаленных метастазов ($T_1N_0M_0$) отмечено не было. У 35,6% больных множественной базалиомой и 52,1% синдромом Горлина – Гольтца все опухоли были поверхностными, а при сочетании различных форм (поверхностной, язвенной или узловой) у одного пациента доля поверхностной базалиомы при множественной базалиоме составила 55%, при синдроме Горлина – Гольтца – 80%. Таким образом, больные синдромом Горлина – Гольтца отличались более выраженным преобладанием поверхностной формы базалиомы.

Гистологические типы исследованных нами базалиом как при множественной базалиоме, так и при синдроме Горлина – Гольтца встречались примерно с одинаковой частотой. Среди них самыми часто встречающимися были солидный и поверхностный мультицентрический типы базалиомы.

Базалиомы при синдроме Горлина – Гольтца отличались значительно большей склонностью к рецидивированию (78,3% против 19,1%, $p < 0,05$). Максимальное количество рецидивов наблюдалось в первые три года после лечения.

Рак внутренних органов, крови или кожи у родственников был установлен у 12,7% пациентов с множественной базалиомой и у 21,7% – с синдромом Горлина – Гольтца. У 8 (34,8%) больных синдромом Горлина – Гольтца ближайшие родственники имели те или иные признаки синдрома. У 215 (66,6%) больных множественной базалиомой и 23 (100%) – синдромом Горлина – Гольтца имелись сопутствующие базалиомам заболевания других органов и систем, причем, как правило, у одного больного имелось несколько заболеваний. У пациентов с синдромом Горлина – Гольтца мы выявили 36 заболеваний и признаков, входящих в синдром, а также сопутствующие болезни, не относящиеся к нему.

Заболеваемость сердечно-сосудистой патологией, как видно из табл. 2, болезнями органов дыхания, желудочно-кишечного тракта, почек и некоторыми кожными болезнями (экземой, нейродермитом, микозами и др.) у больных множественной базалиомой и синдромом Горлина – Гольтца отличалась незначительно. Однако базалиомы у больных синдромом Горлина – Гольтца статистически достоверно ($p < 0,01$) ассоциировались с пальмо-плантарными вдавлениями (95,7%), а также доброкачественными (65,2%) и злокачественными (21,7%) опухолями кожи, одонтогенными кистами и другой костной патологией, болезнями глаз, нервной системы, эндокринными и гинекологическими заболеваниями.

Заболевания органов и систем у больных множественной базалиомой и синдромом Горлина – Гольтца

Группы болезней	Заболевание	Множественная базалиома		Синдром Горлина – Гольтца	
		абс.	%	абс.	%
Болезни органов дыхания	Бронхит, пневмония, бронхиальная астма, частые ОРВИ	58	14,3	5	21,7
Болезни сердца	Гипертония, стенокардия, инфаркт миокарда, аритмии	54	16,7	4	17,4
Болезни желудочно-кишечного тракта	Гастрит, холецистит, панкреатит, колит, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки	43	13,3	3	13,0
Болезни почек	Пиелонефрит, гломерулонефрит, мочекаменная болезнь	7	2,2	1	4,4
Эндокринные заболевания	Сахарный диабет, узловой зоб, тиреоидит	10	3,1	5	21,7
Кожные болезни	Пальмо-плантарные вдавления	22	6,8	22	95,7
	Кератоакантома, метатипич. рак	4	1,2	5	21,7
	Фиброма, миома, липома, милиум, себор. кератоз, пигментный невус	97	30	15	65,2
	Дерматит, экзема, микозы, псориаз, фурункулез	30	9,3	3	13,0
Болезни крови	Анемия, лимфогранулематоз	2	0,6	1	4,4
Костная патология	Одонтогенные кисты	-	-	14	60,9
	Кисты костей, килевидная грудная клетка, гипертелоризм, расщепление ребер, дизостозы	2	0,6	4	17,4
	Артриты, артрозы, остеохондроз	19	5,9	6	26,1
Сосудистые заболевания	Облитерирующий энтертериит, варикозное расширение вен	13	4,0	1	4,4
Гинекологические заболевания	Фибромиома матки, эрозия шейки матки, аднексит	13	4,0	3	13,0
Заболевания нервной системы	Энцефалопатия, деменция, гидроцефалия	21	6,5	10	43,4
Заболевания глаз	Слепота врожденная, катаракта, глаукома	18	5,4	7	30,0

Ряд авторов предполагают, что неблагоприятное течение множественной базалиомы при синдроме Горлина – Гольтца обусловлено иммунными нарушениями. Поскольку установлено, что отдельные антигенные системы HLA или их гаплотипы связаны с высоким или низким ответом организма на различные антигены, мы изучили связь множественной базалиомы и синдрома Горлина – Гольтца с антигенами системы HLA крови [6].

При определении антигенов системы HLA (1-й класс антигенов – 65 больных с множественной базалиомой и 21 с синдромом Горлина – Гольтца; 2-й класс – 20 с множественной базалиомой и 17 с синдромом Горлина – Гольтца) нами были получены иммуногенетические различия в этих группах пациентов. У больных с множественной базалиомой была выявлена статистически достоверная ассоциация с HLA B14 в 21,5% случаев, с синдромом Горлина – Гольтца статистически достоверная ассоциация с HLA A10 в 61,9% и с B14 в 19% случаев.

Таким образом, клиника, течение и сроки развития базалиом при синдроме Горлина – Гольтца и вне связи с ним существенно отличались. Поэтому дифференциальная диагностика множественной базалиомы вне и в составе синдрома Горлина – Гольтца должна основываться на комплексной оценке анамнестических, клинических и иммуногенетических данных. При этом важными факторами при диагностике синдрома Горлина – Гольтца являются наследственность, особенности клиники, наличие сопутствующей патологии органов и систем, а также HLA A10 и B14.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беренбейн Б.А., Лезвинская Е.М., Краснощекова Н.Ю. // Вестн. дерматол. – 1993. – № 5. – С. 63-67.
2. Ежова М.Н., Третьякова Е.И. // Рос. журн. кож. вен. болезней, 1998. – № 4. – С. 17-20.
3. Каламкярян А.А., Мордовцев В.Н., Трофимова Л.Я. Клиническая дерматология: Редкие и атипичные дерматозы. – Ереван, 1989.
4. Рабен А.С. // Клин.мед. – 1975. – № 6. – С.134-140.
5. Третьякова Е.И. // Рос. журн. кож. вен. болезней. – 1998. – № 3. – С. 7-10.
6. Третьякова Е.И., Молочков В.А., Пискалова Т.П., Манишкина Р.П. // Рос. журн. кож. вен. болезней. – 2000. – № 2. – С. 7-11.
7. Fitzpatrick P., Thompson G. // Can. Med. Ass. J. – 1982. –V. 127, No.6. – P.645-670.
8. Gerimelle D., Contu L. et al. // Dermat. – 1988. – V. 176. – P. 176-181.
9. Gorlin R, Goltz R. // New Engl. J. Med. – 1960. – V. 18. – P. 908-912.
10. Miller J. // J. Am. Acad. Dermat. – 1991. – V. 24. – P. 1-13. – P. 161-175.
11. Weinstock M. // J. Invest. Derm., 1991. – V.102, No. 6. – P. 46-56.

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ДЕРМАТОСКОПИИ ПИГМЕНТНЫХ ОБРАЗОВАНИЙ КОЖИ

М.В. Тымчишина

ЦКБ с поликлиникой УД Президента РФ

В последнее десятилетие во всем мире отмечается стремительный рост заболеваемости опухолями кожи, в том числе меланомой [1]. Основопологающим принципом своевременной диагностики опухоле-