

## ФОТОЗАДАЧА

© Е.С. СНАРСКАЯ, М.А. КОЧЕТКОВ, 2013  
УДК 616.5-003.829

## Множественные резко очерченные красно-коричневые пятна разных размеров на коже туловища

Е.С. Снарская<sup>1</sup>, М.А. Кочетков<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Кафедра кожных и венерических болезней (зав. — проф. В.А. Молочков) ФПШОВ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России; <sup>2</sup>отделение дерматовенерологии и дерматоонкологии (зав. — проф. В.А. Молочков) МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского

Пациентка Г., 25 лет, имеет II фототип кожи, больна около 3 лет, когда после серии рентгенологических исследований по поводу перелома позвоночника отмечила появление множества резко очерченных красно-коричневых пятен разных размеров на коже туловища (рис. 1, а) без субъективных ощущений. На ладонях выявлены точечные вдавления (рис. 1, б). Гистологическая картина представлена на рис. 2, рентгенограмма черепа — на рис. 3.



Рис. 1

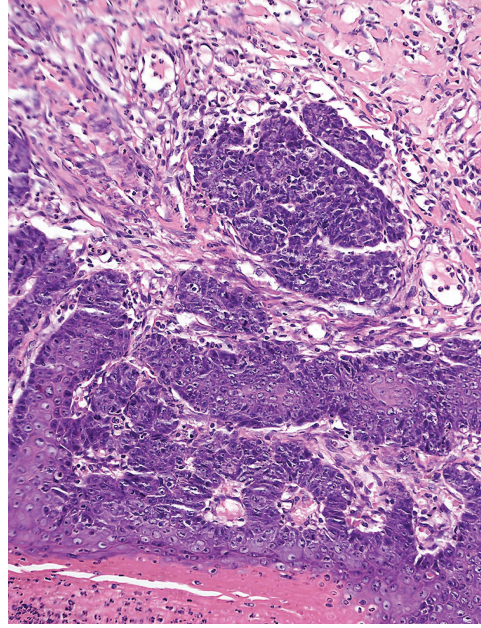


Рис. 2

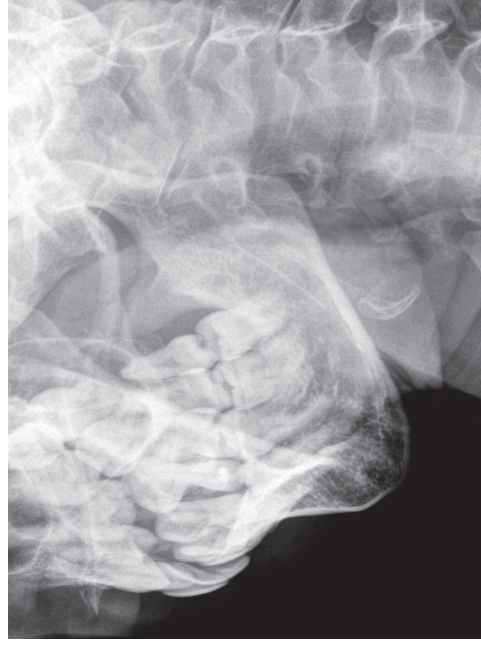


Рис. 3

Сведения об авторах:

Снарская Елена Сергеевна — д-р мед. наук, проф. (snarskaya-dok@mail.ru); Кочетков Михаил Анатольевич — канд. мед. наук, ст. науч. сотр.

**Диагноз:** синдром Горлина—Гольца.

**Гистологическая картина:** мультицентрический тип базально-клеточного рака кожи.

**Рентгенологическое исследование черепа:** в косой проекции и на ортопантомограмме в теле нижней челюсти в области подбородочного бугра определяются кистовидные образования с фестончатым краем.

**Общие сведения.** Синдром Горлина—Гольца (*син.*: синдром базально-клеточного невуса, синдром невоидно-клеточной эпителиомы) — пятый факоматоз, характеризующийся наследственной полиорганной патологией в виде ассоциации базалиом невоидного характера с аномалиями развития костной, нервной, эндокринной систем, глаз и др. [1, 2].

В 1932 г. R. Nomland описал базально-клеточный невус, в 1951 г. G. Binkley и H. Johnson наблюдали случай сочетания базально-клеточных невусов с одонтогенными кистами челюсти и недоразвитием мозолистого тела головного мозга. В 1959 г. J. Howell и M. Sago использовали для обозначения случаев сочетания базально-клеточной эпителиомы с различными аномалиями скелета, нервной системы и глаз термин «синдром базально-клеточного невуса». Подробно синдром описан R. Gorlin и R. Goltz в 1960 г. [2].

Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с высокой степенью пенетрантности, мутантный ген локализуется в хромосоме 9q22.3-q3.

Среди неблагоприятных факторов, провоцирующих развитие и обострение заболевания, отмечены интенсивная инсоляция, ионизирующее излучение, травмы, воздействие химических веществ. Базалиомы развиваются из плюрипотентных герминативных клеток эпителия. Их повышенную склонность к озлокачествлению связывают с хромосомными aberrациями (характерен спонтанный разрыв хроматид), иммунологическими нарушениями. У больных синдромом Горлина—Гольца выявлены нарушения клеточного звена иммунитета [1, 2], дефицит системы интерферона ( $\alpha$  и  $\gamma$ ), иммуногенетические особенности в системе HLA-антигенов [1, 2], проявляющиеся в значительно большей, чем в популяции, частоте антигенов HLA-A10, HLA-B14 и HLA-DR3. Заболевание обычно проявляется уже в детском возрасте (в первые 10 лет жизни), реже — в 20 лет и старше (описано самое позднее проявление заболевания в 35 лет).

**Клиническая картина.** Базалиомы — кардинальный признак заболевания — появляются обычно при рождении ребенка или в раннем детском возрасте, постепенно увеличиваются их размер и количество, которое во многих случаях достигает нескольких десятков, реже — сотен опухолей. Возникая в виде мелких (1—2 мм) поверхностных образований с диссеминированным расположением на коже лица, шеи, туловища, конечностей (как на открытых, так и на закрытых участках), опухоли по мере роста достигают нескольких сантиметров в диаметре, сохраняя обычно поверхностную форму. Однако в ряде случаев опухоли долго (до 2—3—5-го десятилетия жизни) могут сохраняться без существенных изменений, а затем под влиянием воздействия неблагоприятных факторов начинают прогрессивно расти, приобретая агрессивные свойства и превращаясь из поверхностных базалиом с мультицентрическим поверхностным типом роста в нодулярные, нодулярно-язвенные, инвазивные разновидности, включая метастатический рак кожи [2], рецидивируя и метастазируя [1, 2]. Иногда при синдроме

Горлина—Гольца базалиомы могут быть единичными или отсутствовать, в связи с чем частота этого признака оценивается в 75—100% [2].

Вторым важным симптомом синдрома Горлина—Гольца являются точечные ладонно-подошвенные «вдавления» в эпидермисе размером 2—3 мм, имеющие базалиоидные структуры, могущие дать рост базалиоме. Они описаны в 1961 г. W. Ward [2], в их зоне отсутствует компактный роговой слой и наблюдается истончение остальных слоев эпидермиса с появлением в зоне образовавшейся кисты дополнительных эпителиальных отростков, состоящих из мелких базалиоидных клеточек. В дерме выражена слабая лимфоцитарная инфильтрация.

Ранним, характерным для синдрома Горлина—Гольца проявлением служат множественные одонтогенные кисты верхней и нижней челюсти, формирующиеся в первые 10 лет жизни и выявляемые, по данным [2] в 65—90% случаев.

Характерны также аномалии развития костей черепа, особенно лицевой его части, в виде мандибулярного прогнатизма, широких назальных ходов, выступающих лобных и темпорариетальных бугров, дезостозов черепно-лицевых костей, окулярного гипертелоризма. Возможны аномалии развития других отделов костного скелета, которые в совокупности отмечены в 70—75% случаев и отличаются большим разнообразием и поражают чаще всего ребра и позвоночник [2]. Возможны полное или частичное нарушение структуры турецкого седла (в 75% случаев), вывихи и бифуркация ребер (в 40% случаев), кифосколиоз (в 50% случаев), синостозы, брахиметакарпальный симптом (в 28% случаев), субкортикальные кисты длинных трубчатых, плоских, фаланговых костей (в 46% случаев), spina bifida (в 40% случаев) [2]. Аномалии глаз в виде врожденной слепоты, катаракты, глаукомы, колобомы, страбизма диагностируют у 26% больных [1]. Врожденная патология нервной системы разнообразна: гидроцефалия, недоразвитие каллезного тела головного мозга, кальцификация твердой и мягкой мозговых оболочек (80% случаев), эпилепсия, деменция, аномалии электроэнцефалограммы и др. [1, 2]. Возможны также патология эндокринной системы: гипогонадизм, крипторхизм, бесплодие, фиброцитоз яичников, миомы матки. У больных синдромом Горлина—Гольца нередко развиваются медуллобластомы, менингиомы, рабдомиомы, ретинобластома, лейомиома, нейрофибромы и другие опухоли, а также лимфогранулематоз, анемия Фанкони.

**Диагностика** синдрома Горлина—Гольца основывается на анамнезе, клинической картине, гистологических, рентгенологических и других данных обследования больного.

**Лечение** малоэффективно. Используют системную терапию ретиноидами, фотохимическую терапию базалиом, хирургическое лечение по Мохсу и другие методы, применяемые для лечения базалиом, за исключением рентгенотерапии [1, 2].

## ЛИТЕРАТУРА

1. Третьякова Е.И. Синдром Горлина—Гольца. Российский журнал кожных и венерических болезней. 1998; 3: 7—10.
2. Снарская Е.С., Молочков В.А. Базалиома. М.: Медицина; 2003: 130—6.