

## Пороки развития стопы и кисти при синдроме Горлина-Гольтца (описание двух клинических случаев)

Н.А. Коваленко-Клычкова, И.Ю. Клычкова, В.М. Кенис, Н.В. Авдейчик

### *Malformations of the foot and hand for the Gorlin-Goltz syndrome (a report of two clinical cases)*

N.A. Kovalenko-Klychkova, I.Yu. Klychkova, V.M. Kenis, N.V. Avdeichik

ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера», г. Санкт-Петербург (директор – чл.-корр. РАМН А.Г. Баиндурашвили)

Синдром Горлина-Гольтца генетически детерминированный полиорганный синдром, наследуемый по аутосомно-доминантному типу. Мутантный ген локализуется в девятой хромосоме, заболевание ассоциируется с антигенами H 1A-A10, B14. При синдроме Горлина-Гольтца множественные базально-клеточные опухоли чаще появляются в позднем детском возрасте, но могут быть и врожденными. Количество базалиом может достигать нескольких сотен. В основном поражаются лицо, шея, туловище и конечности. Стигмальным признаком синдрома являются пигментные пятна, расположенные продольно на верхних и нижних конечностях и имеющие светло-малиновый цвет. Костные аномалии представлены у 75-90 % больных: кисты верхних и нижних челюстей, кифосколиоз, расщепление ребер, синостозы, прогнатия, истинный гипертелоризм, субкортикальные кистозные изменения длинных трубчатых и плоских костей, встречаются дополнительные пальцы на руках и ногах. Ведущим признаком является расщепление стоп различной степени тяжести. Лечение больных с синдромом Горлина-Гольтца является симптоматическим. В последние годы в качестве терапии применяются препараты группы интерферонов. В результате адьювантной иммунотерапии опухоли могут либо полностью регрессировать, либо иноперабельные новообразования могут превратиться в доступные для удаления. На лечении в институте им. Г.И. Турнера находилось 2 ребенка с пороками развития верхних и нижних конечностей. Хирургическое лечение проводилось по поводу аномалий кистей и стоп. В обоих случаях были достигнуты хорошие функциональные результаты. Заживление послеоперационных ран и приживление кожных и костных трансплантатов произошло в стандартные сроки. Хирургическая коррекция деформаций конечностей – эффективный способ лечения ортопедических нарушений при синдроме Горлина-Гольтца.

**Ключевые слова:** дермальная дисплазия, пороки развития кистей и стоп, системные заболевания скелета и кожи.

The Gorlin-Goltz syndrome is a genetically determined polyorganic syndrome of autosomal dominant type. The mutant gene is localized in chromosome 9, and the disease is associated with H 1A-A10, B14 antigens. Multiple basal cell tumors often develop in late childhood in case of the Gorlin-Goltz syndrome, but they can be congenital as well. Basaliomas can reach several hundred in number. The area of face, neck, trunk, and limbs is mainly affected. The pigment spots arranged longitudinally on the upper and lower limbs and having light-crimson color are stigmal signs of the syndrome. Bone abnormalities presented in 75-90 % of patients: jaw cysts, kyphoscoliosis, bifid ribs, synostoses, prognathism, true hypertelorism, subcortical cystic changes in tubular and flat bones, extra fingers and toes developed sometimes. Cleft feet of different severity appear to be the leading sign. Treatment of patients with the Gorlin-Goltz syndrome is symptomatic. Recently, preparations of interferon group used as therapy. As a result of adjuvant immunotherapy, tumors can either regress completely, or inoperable tumors can become accessible for removal. The authors present two children with malformations of the upper and lower limbs treated in the Turner Institute. Surgical treatment performed for abnormalities of the hands and feet. Good functional results achieved in both cases. Postoperative wound healing, as well as skin and bone engraftment occurred in standard time. Surgical correction of limb deformities is an efficient way of treating orthopedic disorders for the Gorlin-Goltz syndrome.

**Keywords:** dermal dysplasia, malformations of the hands and feet, systemic skeletal and skin diseases.

#### ВВЕДЕНИЕ

Синдром Горлина-Гольтца (синдром базальноклеточных невусов) – syndromum Gorlin-Goltz (basal cell nevus syndromum), код по МКБ-10 – D36.9.

Синонимы: фокальная дермальная дисплазия, гипоплазия мезоэктодермальная очаговая, синдром базальноклеточного невуса, невобазоцеллюлярный синдром, аномалия наследственно-семейная эктомезодермальная, невоидные базальноклеточные карциномы, дисплазия эктомезодермальная очаговая, синдром Гольтца, фокальная дермальная гипоплазия, синдром мезоэктодермальной дисплазии.

В зарубежной литературе этот симптомокомплекс называется синдромом Gorlin-Goltz или синдромом Goltz, что более адекватно отражает хронологию выделения данной патологии.

Впервые о синдроме (невобазоцеллюлярный синдром) сообщалось в 1894 году [13, 20]. Но заболевание существует уже давно – Satinoff и Wells нашли аномалии скелета, опухоли кожи, кисты челюстей и пигментированные вдавления на ладонях и подошвах у двух древнеегипетских мумий [18]. Детально описали синдром в 1960 году американский дерматолог и ги-

стопатолог Robert W. Goltz и американский стоматолог Robert James Gorlin [11].

Синдром Горлина-Гольтца – генетически детерминированный полиорганный синдром, наследуемый по аутосомно-доминантному типу. Мутантный ген локализуется в хромосоме 9 [14], заболевание ассоциируется с антигенами H 1A-A10, B14 [2].

Распространенность синдрома колеблется от 1/57 000 до 1/256 000 [16]. Большинство заболевших – представители европеоидной расы [6, 15]. Отмечается высокая летальность для плодов мужского пола.

Синдром Горлина-Гольтца может ассоциироваться с другими поражениями кожи: эпидермальными кистами, милиумом, фибромами, ладонноподошвенным гиперкератозом [3].

Клинические проявления. При синдроме Горлина-Гольтца множественные базально-клеточные опухоли чаще появляются в позднем детском возрасте, но могут быть и врожденными. Количество базалиом может достигать нескольких сотен. В основном поражаются лицо, шея, туловище и конечности [19]. Вначале процесс представлен поверхностными базалиомами диаметром от 1 до

3 см, развивающимися медленно и практически не меняющимися, но после 30 лет отдельные новообразования могут быстро увеличиваться до 5-10 см [12].

30-65 % пациентов до 10 - летнего возраста, до 80 % пациентов в возрасте до 15 лет и 85 % больных старше 20 лет имеют точечные пигментированные углубления на ладонях и подошвах, которые нередко возникают раньше других кожных проявлений синдрома [9].

Множественные базально-клеточные опухоли ассоциируются с разнообразными пороками развития скелета, глаз, нервной, эндокринной систем и других органов и тканей [1, 4, 15, 16].

У 75-90 % больных встречаются изменения со стороны костной системы: кисты верхних и нижних челюстей, кифосколиоз, расщепление ребер, синостозы, прогнатия, истинный гипертелоризм, субкортикальные кистозные изменения длинных трубчатых и плоских костей. Наиболее характерный признак – расщепление переднего отдела стоп и кистей. Встречаются дополнительные пальцы на руках и ногах, различные виды синдактилий пальцев кисти [4, 5, 17].

Аномалии глаз отмечаются у 26 % больных и проявляются врожденной слепотой, катарактой, глаукомой, колобомой, сторобизмом, косоглазием, врожденной катарактой [12].

Аномалии нервной системы проявляются гидроцефалией, недоразвитием каллезного тела головного мозга, эпилепсией, деменцией, кистами прозрачной перегородки, агенезией мозолистого тела, интрапаренхимальными кистами головного мозга, менингиомами, медуллобластомами. Умственная отсталость встречается примерно в 5 % случаев [8, 10, 15].

Нарушения эндокринной системы у больных могут проявляться крипторхизмом, бесплодием, фиброматозом яичников. С синдромом Горлина-Гольца могут сочетаться нейрофиброматоз I типа, лимфогранулематоз, медуллобластома [7].

Диагностика. Дородовая диагностика возможна с помощью УЗИ и анализа ДНК, выделенной из клеток плода (полученных путем амниоцентеза или биопсии хориона). Дифференциальная диагностика проводится с БАЗЕКС синдромом, *trichoepithelioma rapulosum* мультиплекс и синдромом Торре (синдром Muir-Торре) [16].

Диагноз синдрома Горлина-Гольца устанавливается на основании совокупности цитогенетических, серологических, клинических исследований и результатов обследования стоматологом, челюстно-лицевым хирургом, невропатологом, окулистом, эндокринологом, гинекологом; обязательна рентгенография плоских костей, а для выявления пластинчатого обызвествления серпа большого мозга – рентгенологическое исследование черепа. Дифференциальный диагноз проводят с первично-множественными базалиомами [1, 7, 15].

Лечение. При синдроме Горлина-Гольца специфическое лечение до сих пор не разработано и является симптоматическим.

Существующие методы лечения базалиом направлены на ликвидацию первичного очага поражения, предупреждение рецидива опухоли и получение хорошего косметического результата. Применяются лучевая и лазеротерапия, хирургическое лечение, криодеструкция, электрокоагуляция, химиотерапия (локальная и общая), иммунотерапия, фотодинамическая терапия,

лечение синтетическими ретиноидами и препаратами, нормализующими активность ферментов циклазной системы. Однако у больных с синдромом Горлина-Гольца наблюдается повышенная чувствительность к лучевому воздействию, образование грубых рубцов после рентгенотерапии.

Хирургическое иссечение, криодеструкция, лучевая терапия, электродиссекция и лазерное удаление эффективны при одиночных очагах.

Для лечения множественных и рецидивирующих базалиом применяют комплексные методы лечения с системным введением цитостатиков, но при этом цитотоксический препарат оказывает выраженное токсическое действие на организм больного.

В последние годы в качестве терапии применяются препараты группы интерферонов. В результате адьювантной иммунотерапии опухоли могут либо полностью регрессировать, либо иноперабельные новообразования могут превратиться в доступные для удаления [2].

Рекомендуется проведение курса терапии, сходной с лечением склеродермии и атрофии кожи. При алопециях целесообразно назначение препаратов цинка, а имеющиеся папилломы удаляют хирургическим способом, криодеструкцией, лазером. В.А. Маланчук и соавт. (2008) из Национального медицинского университета им. А.А. Богомольца разработали алгоритм действий врача в случае диагностирования синдрома Горлина-Гольца, обеспечивающий комплексный диагностический и лечебный подход и помогающий создать индивидуальный план лечения, который может улучшить, а иногда и сберечь жизнь пациенту.

Подход к лечению ортопедической патологии индивидуален и проводится по строгим показаниям при наличии деформаций, препятствующих самообслуживанию и передвижению.

Под нашим наблюдением находится двое детей с клиническими проявлениями данного синдрома.

#### **Клинические примеры:**

1. Пациентка А., 7 месяцев, поступила с диагнозом: пороки развития кистей и стоп.

Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, первых срочных родов, протекавших без особенностей. Родственники наличие наследственных заболеваний отрицают. Ребенок отстает в психомоторном развитии.

При клиническом обследовании на коже туловища – пигментные пятна светло-малинового цвета (аналогично линиям Блашко), расположенные вдоль крупных сосудисто-нервных пучков, и втяжения на коже (рис. 1).

При осмотре: голова неправильной формы, с увеличением лобной и теменной частей, расположена по средней линии. Отмечается деформация ушных раковин (рис. 2).

Ось позвоночника правильная. Амплитуда движений в крупных суставах верхних конечностей не ограничена.

Строение левой кисти без особенностей. Правая кисть: расщепление до пястных костей в третьем межпальцевом промежутке, базальная синдактилия 2-3 пальцев, первый палец приведен (рис. 3).

Амплитуда движений в тазобедренных, коленных и голеностопных суставах не ограничена.



Рис. 1. Пациентка А., 7 мес., кожные проявления синдрома Горлина-Гольца: пигментные пятна и втяжения на коже верхних конечностей (а) и нижних конечностей (б)



Рис. 2. Пациентка А., 7 мес., увеличение лобной и теменной частей черепа, деформация ушных раковин

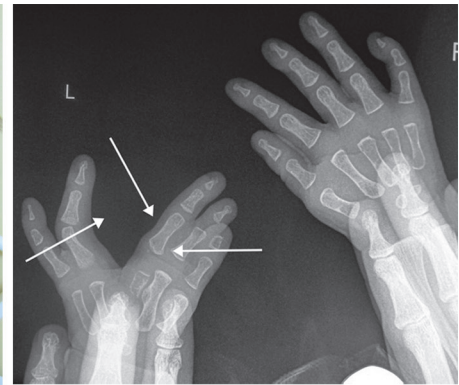


Рис. 3. Рентгенограмма кистей пациентки А., 7 мес., правая кисть: базальная синдактилия 2-3 пальцев, расщепление до пястных костей, приведение 1 пальца, левая кисть без особенностей

Левая стопа: укорочение и латеральная девиация пятой плюсневой кости, пятый палец отведен, расщепление в четвертом межпальцевом промежутке до уровня плюсневых костей (рис. 4, а; рис. 5). Изменений со стороны кожных покровов не отмечается. Правая стопа представлена тремя пальцами. Второй и третий пальцы в положении приведения, первый палец отведен, располагается по тыльной поверхности стопы, имеется расщепление в первом межпальцевом промежутке до уровня клиновидных костей. Второй палец располагается по подошвенной поверхности стопы, имеется клинодактилия средней фаланги, сгибательная контрактура в дистальном межфаланговом суставе. Под головкой второй плюсневой кости – жировая подушка, свидетельствующая о максимальной нагрузке на данный сегмент при опоре. Стопа без нагрузки находится в положении супинации (рис. 4, б; рис. 5).



Рис. 4. Фото стоп пациентки А., 7 мес., левая стопа – подошвенная поверхность (а), правая стопа – подошвенная поверхность (б)

На основании результатов обследования и дифференциальной диагностики ребенку по совокупности клинических признаков установлен диагноз синдрома Горлина-Гольца.

По поводу расщепления правой кисти ребенку в возрасте 7,5 месяцев выполнено реконструктивное

мягкотканное вмешательство, направленное на формирование нормальной анатомии и восстановление функции конечности.



Рис. 5. Рентгенограммы стоп пациентки А., 7 мес., левая стопа: укорочение 5-й плюсневой кости, 5-й палец отведен, расщепление в пятом межпальцевом промежутке до уровня плюсневых костей; правая стопа в положении супинации, второй и третий пальцы в положении приведения, первый палец отведен. Расщепление в первом межпальцевом промежутке до уровня клиновидных костей

В возрасте 1,5 лет в связи с затруднением подбора и ношения обуви, неустойчивостью в опорную фазу шага пациентке были выполнены реконструктивные вмешательства на стопах.

На левой стопе из-за значительного укорочения пятой плюсневой кости и глубокого расщепления наружного межпальцевого промежутка произведено удаление пятого луча. Сухожилие короткой малоберцовой мышцы транспонировано на наружный край резецированной кубовидной кости.

На правой стопе выполнено формирование первого межпальцевого промежутка с устранением расщепления. В качестве костного мостика между первой и второй плюсневыми костями использован аутотрансплантат, сформированный из удаленной плюсневой кости левой стопы. Соблюдено соответствие ширины и объема стоп, что позволит ребенку в дальнейшем пользоваться стандартной обувью (рис. 6).

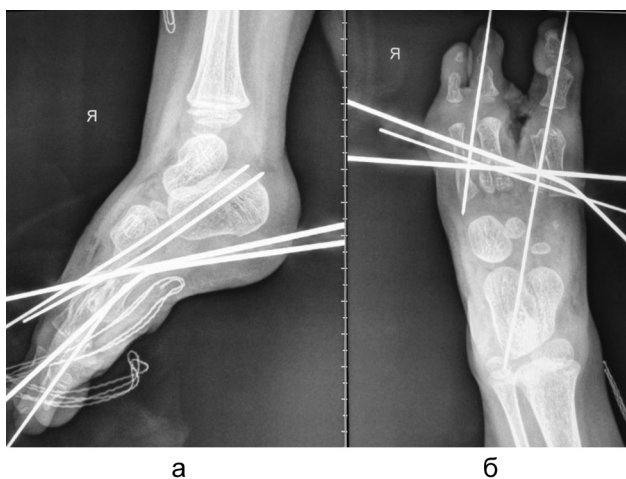


Рис 6. Рентгенограммы стоп пациентки А. после оперативного лечения (а – боковая проекция, б – подошвенная проекция)

2. Пациентка П., 11 лет, поступила с диагнозом: врожденная деформация кистей и стоп.

Из анамнеза известно, что ребенок от второй беременности, первых срочных родов, протекавших без особенностей. О наличии наследственных заболеваний в роду данных нет. При осмотре неврологом выявлена задержка психомоторного развития.

Девочка ходит самостоятельно, хромая на правую ногу. На коже туловища пигментные пятна светло-малинового цвета с элементами телеангиоэктазий, расположенные в области крупных сосудисто-нервных пучков, втяжения кожных покровов (рис. 7).

Голова неправильной формы, располагается по средней линии. Лобные бугры увеличены. Отмечается деформация ушных раковин.

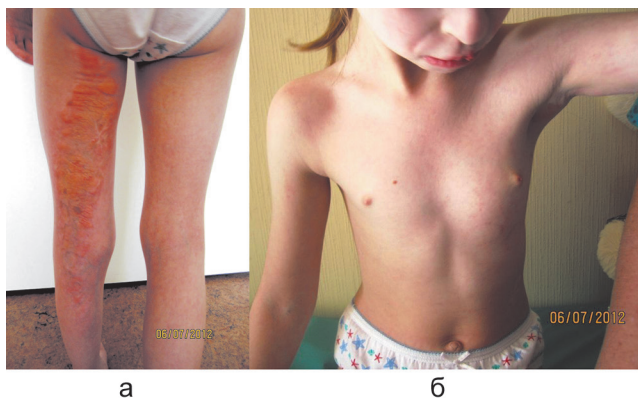


Рис. 7. Пациентка П., 11 лет, кожные проявления синдрома Горлина-Гольца: пигментные пятна и втяжения на коже бедра (а) и плеча (б)



Рис. 9. Фото стоп пациентки П., 11 лет, тыльная поверхность стоп

Ось позвоночника правильная. Амплитуда движений в суставах верхних конечностей не ограничена.

Правая кисть: состояние после оперативного лечения тотальной синдактилии второго-третьего пальцев. Левая кисть: состояние после устранения тотальной синдактилии третьего-четвертого пальцев (рис. 8). Послеоперационные рубцы эластичные, смещаемые, без изменения цвета кожных покровов. На ладонной поверхности имеются незначительные втяжения кожи.

Амплитуда движений в тазобедренных, коленных и голеностопных суставах не ограничена.

Левая стопа представлена двумя лучами. Расщепление в первом межпальцевом промежутке до уровня клиновидных костей. Первый и пятый пальцы приведены (рис. 9, 10). Плюсовые кости длинные, располагаются на одинаковом уровне. Правая стопа представлена пятью пальцами, второй и третий пальцы в тотальной синдактилии (рис. 9, 10).

На основании результатов проведенных обследований и дифференциальной диагностики пациентке клинически установлен диагноз синдрома Горлина-Гольца.

Девочке проведено устранение расщепления левой стопы с формированием костного мостика между первой и пятой плюсневыми костями с использованием кортикального костного аллотрансплантата для расширения переднего отдела стопы, устранения приведения пальцев и улучшения возможностей в подборе и ношении обуви.

Необходимо отметить, что сроки приживления костных трансплантатов у обеих пациенток были стандартными. Заживление послеоперационных ран (в область разрезов не попадали измененные кожные покровы) было первичным натяжением, без трофических нарушений, в обычные сроки.

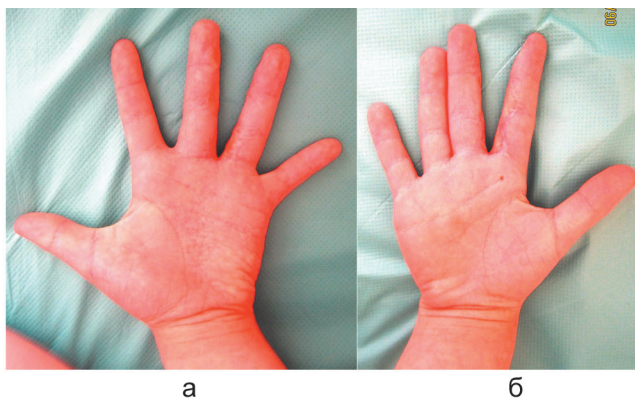


Рис. 8. Фото кистей пациентки П., 11 лет: левая кисть – состояние после оперативного лечения тотальной синдактилии 3-4 пальцев (а), правая кисть – состояние после оперативного лечения тотальной синдактилии 2-3 пальцев (б)

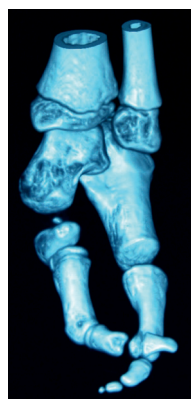


Рис. 10. Спиральная компьютерная томография левой стопы пациентки П., 11 лет

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Пороки развития кистей и стоп могут встречаться как в виде изолированных аномалий, так и являться проявлением различных генетических заболеваний. Сочетание синдактилии пальцев кисти и расщепления стоп с изменением цвета кожных покровов в виде широких полос (аналогично линиям Блашко), расположенных по ходу крупных сосудисто-нервных пучков, кожными втяжениями, опухолевидными образованиями, увеличением лобных бугров и другими изменениями дает основание подозревать у пациента синдром Горлина-Гольца, что требует углубленного неврологического, соматического и генетического обследований. Хирургическое вмешательство по поводу ортопедической патологии у данной категории больных должно

проводиться в соответствии с основными принципами лечения детей с ортопедическими заболеваниями, при этом необходимо принимать во внимание характер и степень поражения других органов и систем. Наш опыт лечения двух пациентов с таким редким генетическим заболеванием, как синдром Горлина-Гольца показывает, что при соблюдении хирургической техники риск осложнений оперативного лечения не превышает таковой при изолированных пороках. Настороженность в отношении наследственной сочетанной патологии и своевременное медико-генетическое консультирование позволяют выявлять наследственные синдромы, что важно для определения прогноза заболевания и выбора тактики лечения.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Маланчук В.А., Копчак А.В., Ковнацкий О.Л. Синдром Горлина-Гольца : клиническая картина и описание случая // Украинский мед. журн. online. 2008. № 1(63). Режим доступа : [http://www.umj.com.ua/wp-content/uploads/archive/63/pdf/17\\_ukr.pdf?upload=Malanchuk V.A., Kopchak A.V., Kovnatskii O.L. Sindrom Gorlina-Gol'ts : klinicheskaia kartina i opisaniie sluchaia \[The Gorlin-Goltz syndrome: clinical picture and case report\] // Ukrainskii Med. Zhurn. online. 2008. N 1\(63\). URL: http://www.umj.com.ua/wp-content/uploads/archive/63/pdf/17\\_ukr.pdf?upload=](http://www.umj.com.ua/wp-content/uploads/archive/63/pdf/17_ukr.pdf?upload=Malanchuk V.A., Kopchak A.V., Kovnatskii O.L. Sindrom Gorlina-Gol'ts : klinicheskaia kartina i opisaniie sluchaia [The Gorlin-Goltz syndrome: clinical picture and case report] // Ukrainskii Med. Zhurn. online. 2008. N 1(63). URL: http://www.umj.com.ua/wp-content/uploads/archive/63/pdf/17_ukr.pdf?upload=)
2. Молочков В.А., Писклакова Т.П., Манишкина Р.П. Особенности системы HLA у больных с множественными базалиомами кожи и синдромом Горлина-Гольца // Рос. журн. кожных и венер. болезней. 2000. № 2. С. 11-17. *Molochkov V.A., Pisklakova T.P., Manishkina R.P. Osobennosti sistemy HLA u bol'nykh s mnozhestvennymi bazaliomami kozhi i sindromom Gorlina-Gol'tsa [HLA system features in patients with multiple skin basaliomas and the Gorlin-Goltz syndrome] // Ros. Zhurn. Kozhnykh i Vener. Boleznei. 2000. N 2. S. 11-17.*
3. Мордовцев В.Н. Наследственные болезни и пороки развития кожи: атлас. М.: Наука, 2004. 174 с. *Mordovtsev V.N. Nasledstvennyye bolezni i poroki razvitiia kozhi: atlas [Hereditary diseases and skin malformations] M.: Nauka, 2004. 174 s.*
4. Клиническое наблюдение больного с синдромом Горлина-Гольца / А.А. Никитин, В.П. Лапшин, М.Н. Косяков, Н.В. Титова // Клини. стоматология. 2008. № 2. С. 52-55. *Klinicheskoe nabludeniie bol'nogo s sindromom Gorlina-Gol'tsa [Clinical observation of a patient with the Gorlin-Goltz syndrome] / A.A. Nikitin, V.P. Lapshin, M.N. Kosiakov, N.V. Titova // Klin. Stomatologiya. 2008. N 2. S. 52-55.*
5. Никитин А.А., Лапшин В.П., Косяков М.Н. Особенности лечения одонтогенных кератокист и множественных базалиом у больных синдромом Горлина-Гольца // Воен.-мед. журнал. 2009. № 2. С. 75-76. *Nikitin A.A., Lapshin V.P., Kosiakov M.N. Osobennosti lecheniia odontogenykh keratokist i mnozhestvennykh bazaliom u bol'nykh sindromom Gorlina-Gol'tsa [Details of treatment of odontogen ceratocysts and multiple basaliomas in patients with the Gorlin-Goltz syndrome] // Voen.-med. Zhurnal. 2009. N 2. S. 75-76.*
6. Панова И. Е., Вазенин А. В., Усова Р. А. Эпидемиология, клинико-морфологическая характеристика, дифференциальная диагностика базально-клеточного рака кожи век : учеб. пособие. Челябинск, 2003. 14 с. *Panova I. E., Vazhenin A. V., Usova R. A. Epidemiologiya, kliniko-morfologicheskaya kharakteristika, differentsial'naiia diagnostika bazal'no-kletochnogo raka kozhi vek : ucheb. Posobie [Epidemiology, clinical-and-morphological characteristic, differential diagnosis of basal-cell carcinoma of the eyelid skin: a training manual]. Cheliabinsk, 2003. 14 s.*
7. Побилат А. Е., Прохоренков В. И., Карачева Ю. В. Применение дерматоскопии в диагностике синдрома Горлина-Гольца // Клини. дерматология и венерология. 2009. № 5. С. 82-84. *Pobilat A. E., Prokhorenkov V. I., Karacheva Yu. V. Primeneniie dermatoskopii v diagnostike sindroma Gorlina-Gol'tsa [The use of dermatoscopy in the Gorlin-Goltz syndrome diagnosis] // Klin. Dermatologiya i Venerologiya. 2009. N 5. S. 82-84.*
8. Nevoid basal cell carcinoma syndrome: relation with desmoplastic medulloblastoma in infancy. A population-based study and review of the literature / S.F. Amlashi, L. Riffaud, G. Brassier, X. Morandi // Cancer. 2003. Vol. 98, No 3. P. 618-624.
9. Friedlander A.H., Herbosa E.G., Peoples J.R. 3rd. Ocular hypertelorism, facial basal cell carcinomas, and multiple odontogenic keratocysts of the jaws // J. Am. Dent. Assoc. 1988. Vol. 116, No 7. P. 887-889.
10. Nevoid Basal cell carcinoma syndrome with medulloblastoma and meningioma – case report / Y. Fukushima, H. Oka, S. Utsuki, K. Iwamoto, K. Fujii // Neurol. Med. Chir (Tokyo). 2004. Vol. 44, No 12. P. 665-668.
11. Gorlin R.J., Goltz R.W. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. A syndrome // N. Eng. J. Med. 1960. Vol. 262. P. 908-912.
12. Gorlin R.J. Nevoid basal cell carcinoma (Gorlin) syndrome // Genet. Med. 2004. Vol. 6, No 6. P. 530-539.
13. Jarisch W. Zur lehre von den Hautgeschwulsten // Arch. Dermatol. Syphil. 1894. No 28. S. 163-222.
14. Human homolog of patched, a candidate gene for the basal cell nevus syndrome / R.L. Johnson, A.L. Rothman, J. Xie, L.V. Goodrich, J.W. Bare, J.M. Bonifas, A.G. Quinn, R.M. Myers, D.R. Cox, E.H. Jr Epstein, M.P. Scott // Science. 1996. Vol. 272, No 5268. P. 1668-1671.
15. Radiological features in 82 patients with nevoid basal cell carcinoma (NBCC or Gorlin) syndrome / V.E. Kimonis, S.G. Mehta, J.J. Digiiovanna, S.J. Bale, B. Pastakia // Genet. Med. 2004. Vol. 6, No 6. P. 495-502.
16. Lo Muzio L. Nevoid basal cell carcinoma syndrome (Gorlin syndrome) // Orphanet. J. Rare Dis. 2008. Vol. 3. P. 32.
17. The odontogenic keratocyst: a 20-year clinicopathologic review / J.G. Meara, S. Shah, K.K. Li, M.J. Cunningham // Laryngoscope. 1998. Vol. 108, No 2. P. 280-283.
18. Gorlin-Goltz syndrome with odontogenic keratosis. Report on a patient followed for 10 years / T. Sabbia, S. Bovone, A. Camera, C. Gambini, P. Balbi // Minerva Stomatol. 1994. Vol. 43, No 7-8. P. 359-363.
19. Wang S.Q., Goldberg L.H. Multiple polypoid basal cell carcinomas on the perineum of a patient with basal cell nevus syndrome // J. Am. Acad. Dermatol. 2007. Vol. 57, Suppl. No 2. P. S36-37.
20. White J.C. Multiple benign cystic epitheliomas // J. Cutan. Genitourin. Dis. 1894. Vol. 12. P. 477-484.

Рукопись поступила 11.02.2014.

## Сведения об авторах:

1. Коваленко-Клычкова Надежда Александровна – ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера», г. Санкт-Петербург, очный аспирант отделения патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний, e-mail: n-kovalenko85@mail.ru.
2. Кенис Владимир Маркович – ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера», руководитель отделения патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний, e-mail: kenis@mail.ru.
3. Клычкова Ирина Юрьевна – ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера», г. Санкт-Петербург, заведующая отделением патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний, г. Санкт-Петербург, e-mail: klyckova@yandex.ru.
4. Авдейчик Наталья Валерьевна – ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера», г. Санкт-Петербург, врач отделения патологии кисти и микрохирургии, e-mail: Nataly\_avdeichik@mail.ru.