

- B-cell pseudolymphoma at the site of vaccination. *Am. J. Dermatopathol.* 2007; 29(6): 538–42.
4. Porto D.A., Comfere N.I., Myers L.M., Abbott J.J. Pseudolymphomatous reaction to varicella zoster virus vaccination: role of viral in situ hybridization. *J. Cutan. Pathol.* 2010; 37(10): 1098–102. doi: 10.1111/j.1600-0560.2009.01461.x.
 5. Bergman R. Pseudolymphoma and cutaneous lymphoma: facts and controversies. *Clin. Dermatol.* 2010; 28(5): 568–74. doi:10.1016/j.clindermatol.2010.04.005.
 6. Sanguenza O.P., Yadav S., Write C.R. Jr., Braziel R.M. Evolution of B-cell lymphoma from pseudolymphoma. A multidisciplinary approach using histology, immunohistochemistry, and Southern blot analysis. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1992; 14(5): 408–13.
 7. Сергеев Ю.В. *Доброкачественная лимфоплазия кожи* (новое в клинике, морфологии и лечении): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М.; 1982.
 - [Сергеев Ю.В. *Benign lymphoplasma skin* (new in the clinic, morphology and treatment). Dis. Moscow; 1982]. (in Russian)
 8. Cruz F.A., Lage D., Frigério R.M., Zaniboni M.C., Arruda L.H. Reactions to the different pigments in tattoos: a report of two cases. *An Bras. Dermatol.* 2010; 85(5): 708–11.
 9. Pham-Ledard A., Vergier B., Doutre M.S., Beylot-Barry M. Disseminated cutaneous lymphoid hyperplasia of 12 years duration triggered by vaccination. *Dermatology.* 2010; 220(2): 176–9. doi: 10.1159/000269845.
 10. Martin S.J., Duvic M. Treatment of cutaneous lymphoid hyperplasia with the monoclonal anti-CD20 antibody rituximab. *Clin. Lymphoma Myeloma Leuk.* 2011; 11(3): 286–8. doi: 10.1016/j.clml.2011.03.017.
 11. Roo E., Villegas C., Lopez-Bran E., Jimenez E., Valle P., Sanchez-Yus E. Postzoster cutaneous pseudolymphoma. *Arch. Dermatol.* 1994; 130(5): 661–3.
 12. Zinberg M., Heilman E., Glickman F. Cutaneous pseudolymphoma resulting from a tattoo. *J. Dermatol. Surg. Oncol.* 1982; 8(11): 955–8.
 13. Ильин И.И., Пасечник В.А. *О лечении солитарных лимфоцитом*. В сборнике тезисов 5-й научно-практической конференции НИИ косметологии Минздрава РСФСР. М.; 1972.
 - [Илин И.И., Пасечник В.А. *On the treatment of solitary lymphocyte*. In: Abstracts of the 5th scientific-practical conference of the Research Institute of Cosmetology. Moscow; 1972]. (in Russian)
 14. O'Neill J., Fien S., Zeitouni N.C. ALA-PDT for the treatment of cutaneous pseudolymphoma: a case report. *J. Drugs Dermatol.* 2010; 9(6): 688–9.

Поступила 22.03.15
Received 22.03.15

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015
УДК 616.5-02:616.831-004.4]-036.1

Туберозный склероз

Тарасенко Г.Н.^{1,2}, Кузьмина Ю.В.¹, Григорьева Е.Б.², Кузнецова А.А.²

¹ФГБУ 3 Центральный военный клинический госпиталь им. А.А. Вишневого Минобороны России, 143003, г. Красногорск, Московская область; ²кафедра кожных и венерических болезней с курсом косметологии Медицинского института усовершенствования врачей ФГБОУ ВПО Московский государственный университет пищевых производств Минобрнауки России, 125080, г. Москва

Приведен случай наследственного заболевания – туберозного склероза, для которого характерно поражение кожи в виде множественных полушаровидной формы опухолей величиной от булавочной головки до горошины, от цвета нормальной кожи до желтоватого и насыщенно-красного цвета. Поверхность элементов гладкая, блестящая, видны телеангиэктазии. На коже спины имеются пятна овальной формы светло-коричневой окраски (пятна «кофе с молоком»). Ногтевые пластины стоп, кистей тусклые, с продольной исчерченностью, на прилегающей коже – околоногтевые и подногтевые фибромы. Обращено внимание врачей на необходимость полного обследования таких больных с учетом возможной патологии внутренних органов.

Ключевые слова: туберозный склероз; болезнь Прингла–Бурневилля; кожные проявления; околоногтевые и подногтевые дерматофибромы.

Для цитирования: Тарасенко Г.Н., Кузьмина Ю.В., Григорьева Е.Б., Кузнецова А.А. Туберозный склероз. *Российский журнал кожных и венерических болезней.* 2015; 18(2): 26–28.

TUBEROUS SCLEROSIS

Tarasenko G.N.^{1,2}, Kuzmina Yu.V.¹, Grigoryeva E.B.², Kuznetsova A.A.²

¹A.A. Vishnevsky Central Military Clinical Hospital, Krasnogorsk, Moscow Region, Russia; ²Medical Institute for Advanced Training, Moscow State University of Foodstuff Production, Moscow, Russia

A case with a hereditary disease – tuberous sclerosis - is presented. This disease is characterized by skin involvement – numerous semiglobular tumors from nail head to a pea in size, their color varying from normal skin color to yellowish and dark red. The surface of the elements is smooth, glossy, with telangiectasias. Oval light-brown maculi (“coffee with milk” maculi) on the skin of the back, hand and sole nail plates are dull, longitudinally striated; there are also periungual and subungual fibromas on the skin of the soles and hands. The authors emphasize the importance of comprehensive examinations of these patients with consideration for probable visceral diseases.

Key words: tuberous sclerosis; Pringle-Bourneville’s disease; skin manifestations; periungual and subungual dermatofibromas.

Citation: Tarasenko G.N., Kuzmina Yu.V., Grigoryeva E.B., Kuznetsova A.A. Tuberous sclerosis. *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney.* 2015; 18(2): 26–28. (in Russ.)

Сведения об авторах:

Тарасенко Григорий Николаевич, кандидат мед. наук, доцент (drtarasenko@yandex.ru); Кузьмина Юлия Валентиновна, врач-дерматовенеролог; Григорьева Екатерина Борисовна, врач-интерн; Кузнецова Алина Александровна, врач-интерн.

Corresponding author:

Tarasenko Grigoriy, MD, PhD, docent (drtarasenko@yandex.ru).

Туберозный склероз (tuberous sclerosis, болезнь Прингла–Бурневилля, EPILOIA, epilepsy, low intelligence, angiofibroma) – генетически детерминированное полисистемное заболевание с проявлениями в виде бугорковоподобных разрастаний на коже, в веществе головного мозга, а также в других жизненно важных органах: почках, глазах, легких, сердце, костях [1, 2].

Впервые заболевание описал Recklinghausen в 1862 г., в 1880 г. D. Bourneville детализировал выявляемые патологические данные и впервые применил термин «туберозный склероз», описав возникающие изменения в головном мозге как «туберозный склероз церебральных волокон» [3].

Туберозный склероз (ТС) наследуется по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью. Как спонтанная мутация встречается в 60–70% случаев (ни один из родителей не имеет данного заболевания); при наличии ТС у одного из родителей вероятность развития заболевания у ребенка составляет 50%. Генетические исследования выявили два гена ТС (*TSC1*, *TSC2*), кодирующих синтез белков гамартина и туберина [1]. Гамартин-тубериновый комплекс играет ключевую роль в регуляции клеточного роста и пролиферации [4].

По клиническому течению выделяют несколько форм заболевания: классическую, психоневрологическую, кожную и ликворную. Дерматолога больше интересует кожная форма, проявления которой встречаются более чем в 90% случаев, начиная с периода новорожденности. К типичным изменениям относят ангиофибромы сальных желез, гипопигментные пятна, соединительнотканнные невусы, около- и подногтевые фибромы, трофические изменения ногтевых пластинок, фиброматозную гиперплазию десен. Правильной постановке диагноза также помогает наличие врожденной мелкопятнистой лейкодермы, пятен цвета «кофе с молоком», атрофичных пятен, фиброэпителиальных опухолей кожи и слизистых оболочек различной локализации, подкожных узлов, «винных» гемангиом, частичного альбинизма и участков депигментированных волос (полиозис) [4].

Кожные проявления при ТС патогномоничны и, как правило, не требуют патоморфологического подтверждения диагноза. К наиболее частым проявлениям патологии со стороны кожи относят ангиофибромы сальных желез. Эти элементы локализуются преимущественно на лице (щеки, спинка носа, подбородок, лоб), реже – в паховых областях; встречаются у 70–80% больных и появляются чаще в возрасте от 2 до 3 лет. Клинически ангиофибромы определяются как узелки красно-коричневого оттенка (тип Прингла), цвета нормальной кожи (тип Бальцера)

или фиброзной плотности (тип Аллопо–Лередда–Дарье) в виде округлых или куполообразных образований с гладкой поверхностью, мягкой или плотноэластической консистенции, как правило, множественных, редко – единичных, размером от 1 до 10 мм [4].

Диагностика ТС основывается на данных клинического осмотра, лабораторно-инструментальных и молекулярно-генетических методов исследования. Различают первичные и вторичные признаки ТС. К первичным признакам относят ангиофиброматоз лица (щеки, спинка носа) или области лба в виде пятен (бляшек), около- или подногтевые фибромы нетравматического характера, три и более пятен гипопигментации, соединительнотканнные невусы в виде «шагреневых бляшек», множественные гамартомные узелки на сетчатке, бугорки в коре больших полушарий, субэпендимальные узелки в ЦНС, субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома ЦНС, рабдомиома сердца (единичная или множественная), почечные ангиомиолипомы или легочный лимфангиомиоматоз.

К вторичным признакам относят неокрашенные (ахроматические) пятна на сетчатке, кожные проявления в виде конфетти (мелкие круглые пятна), множественные рассеянные углубления (ямки) на эмали зубов, фиброматоз десен, гамартомные полипы прямой кишки, костные кисты, непочечные гамартумы, множественные кисты почек, миграция белого вещества мозга в виде линии луча [4].

Дифференциальную диагностику дерматологических проявлений туберозного склероза проводят с рядом заболеваний в соответствии с преобладающим характером кожных проявлений. Так, ангиофибромы лица дифференцируют чаще с вульгарными и розовыми угрями, внутридермальным невоклеточным невусом, реже – с сирингомой, милиарным диссеминированным туберкулезом лица. Гипопигментные пятна при ТС следует отличать от депигментного невуса, постлевопалительной гипопигментации, аналогичных элементов витилиго, отрубевидного лишая. Соединительнотканнные невусы надо дифференцировать с проявлениями синдрома Габера, болезни Реклингхаузена, а опухоли Кознена – с вульгарными бородавками [4].

При гистологическом исследовании типичных для ТС кожных опухолей выявляют пролиферацию сосудов капиллярного типа, расширение их просветов, гиперплазию сальных желез. Эпителий обычно без особенностей, но может быть изменен по типу эпидермального невуса. Дерма утолщена за счет гипертрофированных коллагеновых волокон [5, 6].

Лечение заболевания симптоматическое. Объем и вид проводимой терапии определяются топикой и тяжестью поражения различных органов и систем. Дерматологиче-



Больной Б. Туберозный склероз.

а – поражения кожи на лице; б – околоногтевые и подногтевые фибромы.

ская коррекция предусматривает удаление ангиофибром и опухолей Коэнена с помощью кюретажа, химических пилингов, дермабразии, криодеструкции, диатермокоагуляции, фотодинамической терапии и лазерных технологий [4, 7].

Приводим собственное наблюдение клинического случая туберозного склероза.

Больной Б., 45 лет, поступил в кожно-венерологическое отделение центрального госпиталя с жалобами на наличие высыпаний на коже лица, изменение околоногтевых пластинок, ногтевых пластинок, повышенную утомляемость, эпилептоидные припадки.

Из анамнеза и медицинской документации выяснено, что пациент с детского возраста отметил появление узелка на коже лица, который был удален диатермокоагуляцией. В последние 5 лет усилилась гиперемия кожи лица, появилось большое количество узелковых элементов, телеангиэктазий. Неоднократно проходил курс лечения у дерматолога с диагнозом розацеа. Проводили лечение трихолопом, наружными средствами без эффекта. В связи с неэффективностью амбулаторного лечения больного направили на стационарное лечение. Со слов пациента, в течение 10 лет отмечает изменение ногтевых пластинок кистей, стоп, появление околоногтевых и подногтевых образований.

Общее состояние больного удовлетворительное. Правильного телосложения, удовлетворительного питания. Дефектов развития и телесных повреждений нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Поражение кожи носит ограниченный характер; на коже в области щек, носогубных складок, подбородке на фоне застойной гиперемии имеются множественные полушаровидной формы опухоли величиной от булавочной головки до горошины, от цвета нормальной кожи до желтоватого и насыщенно-красного цвета. Поверхность элементов гладкая, блестящая, покрыта телеангиэктазиями (см. рисунок, а). На коже спины – пятна овальной формы светло-коричневой окраски (пятна «кофе с молоком»). Дермографизм стойкий, розовый. Ногтевые пластины стоп, кистей тусклые, с продольной исчерченностью, на прилегающей коже – околоногтевые и подногтевые фибромы (см. рисунок, б).

Лабораторные и биохимические показатели крови в пределах нормы. При инструментальных исследованиях грубой патологии со стороны других органов и систем не выявили.

Пациенту провели медикаментозное лечение седативными и сосудистыми препаратами. Наружное лечение включало в себя противовоспалительные и разрешающие средства, криотерапию. Больного выписали с хорошим терапевтическим эффектом.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.5-007.61-031:611.91

Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы

Охлопков В.А., Зубарева Е.Ю., Радул Е.В., Бочарова С.Д.

Кафедра дерматовенерологии и косметологии ГБОУ ВПО Омская государственная медицинская академия Минздрава России, 644024, г. Омск

Описан клинический случай сравнительно редкого заболевания – складчатой пахидермии кожи волосистой части головы. Больной обратился в поликлиническое отделение Омского областного клинического кожно-венерологического диспансера. Особенность наблюдения – в сочетании генетически детерминированного дерматоза с врожденной первичной лейкодермой аутосомно-доминантного типа наследования, сопровождающейся нарушением выработки меланина. Диагноз установлен на основании клинической картины и данных гистологического исследования биоптата кожи волосистой части головы. Согласно источникам литературы, лечение этих заболеваний не разработано. Клинический случай представляет интерес для практикующих дерматологов и косметологов.

Ключевые слова: складчатая пахидермия волосистой части головы; гипертрофия кожи; врожденная первичная лейкодерма; нарушение выработки меланина.

Для цитирования: Охлопков В.А., Зубарева Е.Ю., Радул Е.В., Бочарова С.Д. Складчатая пахидермия кожи волосистой части головы. *Российский журнал кожных и венерических болезней.* 2015; 18(2): 28–30.

Таким образом, если у больного есть кожные проявления, характерные для туберозного склероза, необходимо полное обследование таких пациентов для исключения возможной патологии внутренних органов и нервной системы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Сакович Р.А., Чиж Г.В. Туберозный склероз. *Новости лучевой диагностики.* 2002; 1–2: 74–6.
2. Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вульф К., Полано М., Сюрмонд Д. *Дерматология. Атлас-справочник.* Пер. с англ. М.: Практика; 1999.
3. Дорофеева М.Ю. Туберозный склероз у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* 2001; 4: 33–41.
4. Ку克林 И.А., Кеникфест Ю.В., Волкова Н.В., Толстая А.И., Бочкарев Ю.М., Глазкова Л.К. и др. Болезнь Прингла–Бурневилля: диагностика на стыке дисциплин *Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии.* 2010; 4: 51–8.
5. Важбин Л.Б., Белова Н.И., Лезвинская Е.М., Стрибук П.В. Туберозный склероз. *Российский журнал кожных и венерических болезней.* 2013; 1: 5–9.
6. Мордовцев В.Н., Мордовцева В.В., Мордовцева В.В. *Наследственные болезни и пороки развития кожи:* Атлас. М.: Наука; 2004: 40–2.
7. Иванов О.Л., ред. *Кожные и венерические болезни:* Справочник. М.: Медицина; 1997.

Поступила 27.02.15

REFERENCES

1. Sakovich R.A., Chizh G.V. Tuberos sclerososis. *Novosti luchevoy diagnostiki.* 2002; 1–2: 74–6. (in Russian)
2. Fitzpatrick T., Johnson R., Wolff K., Polano M., Suurmond D. *Dermatology. Color Atlas and Synopsis.* Transl. from Engl. Moscow: Praktika; 1999: 384–7. (in Russian)
3. Dorofeeva M. Tuberos sclerososis in childrens. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii.* 2001; 4: 33–41. (in Russian)
4. Kuklin I.A., Kenikfest Yu.V., Volkova N.V., Tolstaya A.I., Bochkarev Yu.M., Glazkova L.K., et al. Burnevilla-Pringle: disease diagnosis at the interfece of disciplines. *Sovremennye problemy dermatovenerologii, immunologii i vrachebnoy kosmetologii.* 2010; 4: 51–8. (in Russian)
5. Vazhbin L.B., Belova N.I., Lezvinskaya E.M., Stribuk P.V. Tuberos sclerososis. *Rossiyskiy zhurnal kozhnykh i venericheskikh bolezney.* 2013; 1: 5–9. (in Russian)
6. Mordovtsev V.N., Mordovtseva V.V., Mordovtseva V.V. *Genetic diseases and malformations of the skin:* Atlas. Moscow: Nauka; 2004: 40–2. (in Russian)
7. Ivanov O.L., ed. *Skin and venereal diseases.* Moscow: Meditsine, 1997. (in Russian)

Received 27.02.15