

Дифференциальная диагностика высыпаний на лице

Лекция

Королькова Т.Н.

Саркоидоз

Болезнь Бенье-Бека-Шаумана

Системное заболевание неясной этиологии, патоморфологическую основу которого составляет эпителиоидно-клеточная гранулематозная структура без признаков казеозного некроза.

Саркоидозом болеют преимущественно взрослые (в возрасте до 40 лет), причем женщины – в 5-10 раз чаще, чем мужчины.

В 1934 г. на I Международной конференции, посвященной саркоидозу, было принято решение считать единым процессом поражение кожи и внутренних органов при этом заболевании.

Клинические проявления

Поражения кожи наблюдаются примерно у 10-30% больных саркоидозом.

1. Неспецифические высыпания

- узловатая эритема (с. Лёфгрена)

2. Специфические высыпания

- а) типичные формы (классические): саркоид Бека, ознобленная волчанка Бенъе-Теннессона, ангиоллюпоид Брока-Потрие, подкожный саркоид Дарье-Русси;
- б) атипичные формы: псориазиформные, ихтиозиформные, склеродермоподобные, папилломатозные, ангиоматозные, веррукозные, пятнистый или пятнисто-папулезный саркоид, язвенные формы, рубцовый саркоид и др.

3. Саркоидные реакции

Саркоид Бека

Выделяют три типа:

1. Мелкоузловатый саркоид – наиболее часто встречается, реже - узелки могут иметь плоскую форму и напоминать красный плоский лишай – определяется как лихеноидная разновидность. Исходом заболевания являются временная пигментация, телеангиэктазии и поверхностная атрофия.
2. Крупноузловатый саркоид – характерны упорное течение, стойкость к терапии. Свежие высыпания красные или темно-вишневые, позже желто-коричневые или фиолетово-бурые.
3. Диффузно-инфильтративный саркоид – часто сочетается с мелкоузловатым и крупноузловатым, изолированный наблюдается редко.

Мелкоузловатый саркоид



Наиболее часто встречающаяся разновидность саркоидоза кожи, при которой первоначально возникают многочисленные, обычно симметрично расположенные мелкие розовато-красные пятна, постепенно трансформирующиеся в узелки. Образование узелков возможно и без стадии пятен.

Спокойное течение может прерываться обострениями.

Мелкоузловатый саркоид



Крупноузловатый саркоид



Крупноузловатый саркоид



Диффузно-инфильтративный саркоид



Плотные красновато-бурые бляшки, сливаясь, образуют кольцевидные фигуры. В центре бляшек заметны признаки разрешения. При диаскопии цвет бляшек становится желтовато-бурым (симптом яблочного желе).

Диффузно-инфильтративный саркоид

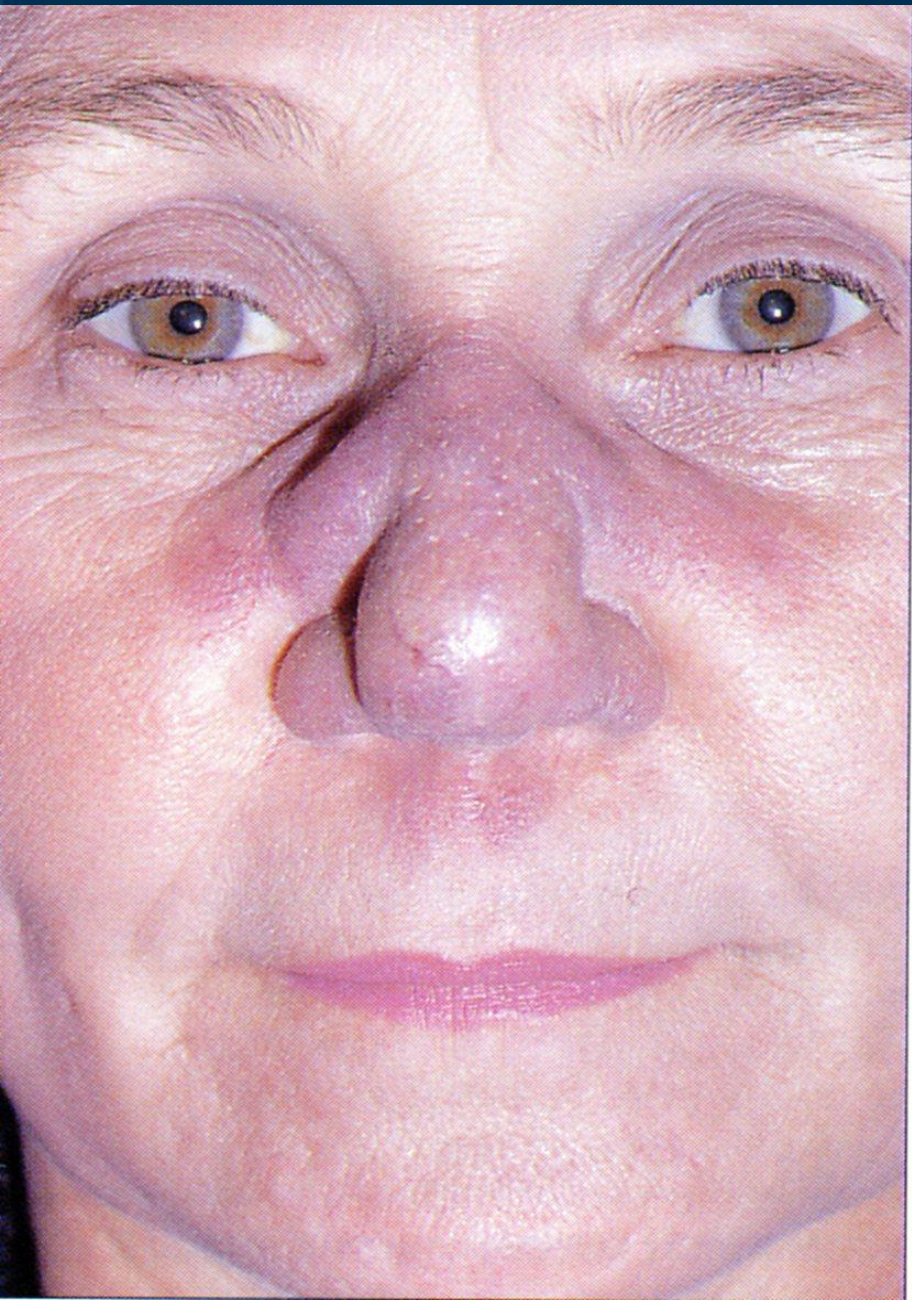


Ознобленная волчанка Бенъе-Теннессона



Диффузная инфильтрация носа и щек в результате гранулематозного воспаления. Ознобление возникает под действием холода и проявляется отеком и синюшностью.

Ознобленная волчанка Бенъе-Теннессона



Внешний вид характерен: нос иссиня-багровый, мясистый, выводные протоки сальных желез расширены, но пустул нет.

Поражает чаще всего кожу лица и тыла кистей, особенно пальцев, но могут поражаться и другие участки кожного покрова.

Преимущественная локализация нос и щеки, очаг может напоминать «бабочку».

Субъективные ощущения редки.

Диф. диагностика с туберкулоидной проказой.

Ознобленная волчанка Бенье-Теннессона



Сыпь сосредоточена на лбу и на щеках; пустул нет. Кожа вокруг глаз не изменена. Цвет сыпи характерный – фиолетово-красный.

Иногда очаги ознобленной волчанки сопровождаются трофическими расстройствами, распадом тканей.

Диф. Диагностика с системной красной волчанкой.

Ознобленная волчанка Бенъе-Теннессона



Известна связь ознобленной волчанки с саркоидными поражениями верхних дыхательных путей – носоглотки, гортани, костей носа.

Исход – фиброз, рубцевание, возможно обезображивание пораженных участков.

Ознобленная волчанка Бенъе-Теннессона



Ознобленная волчанка Бенъе-Теннессона



Ангиолоюпоид Брока-Потрие



В виде единственной бляшки поражает кожу лица в пределах носа.

Первоначально возникает круглое пятно синюшно-розового цвета с телеангиэктазиями на гладкой поверхности. В течение нескольких недель оно трансформируется в слегка выступающую бляшку с четкими границами, круглыми или овальными очертаниями, мягкой консистенцией. Окраска элемента становится фиолетово-красной с постепенным преобладанием желто-коричневых, ржаво-бурых тонов. Количество ТАЭ увеличивается.

Диаметр узла 1-2 см.

Субъективно отмечают легкий зуд и небольшую болезненность.

Длительное время бляшка сохраняется без существенных изменений (месяцы, реже – годы).

Гиподермальный саркоид Дарье-Русси

Редкая форма саркоидоза
кожи.

Проявляется одиночными
или множественными
подкожными узлами,
плотными и подвижными
при пальпации,
величиной от одно- до
пятикопеечной монеты.



Подкожный саркоид Дарье-Русси



Кожа над ними имеет обычную или синюшную окраску. Узлы могут спаиваться с кожей (напоминают корку апельсина), могут сливаться между собой (по типу булыжной мостовой).

Пальпаторно иногда болезненные.

Течение заболевания многолетнее, волнообразное.

Гиподермальный саркоид Дарье-Русси



Атипичная форма «Рубцовый саркоид»



Оранжево-красные
папулы и бляшки
появились на месте
атрофических рубцов,
оставшихся после
травмы.

При диаскопии
«симптом яблочного желе».

Саркоидная реакция



Саркоидные реакции – ограниченные и распространенные – могут быть обусловлены химическими раздражителями и инфекционными агентами.

Клинически и гистологически саркоидные реакции имеют сходство, иногда весьма значительное, с саркоидозом кожи.

Синдром Мелькерссона-Розенталя



Хроническая воспалительная инфильтрация лица.

Парез лицевых мышц, отек губ (из-за лимфостаза), макроглоссия. Иногда находят гранулемы в коже. Покраснение правой щеки (гранулематозное воспаление), парез лицевых мышц справа, отечные губы. Кожных складок вокруг правого глаза нет, правый угол рта несколько опущен.

Некоторые авторы различают 2 типа синдрома:

1. Typus sarcoidosus;
2. Typus lymphoedematosus.

Непостоянные сопутствующие изменения: глоссит, пареитит (щека), гингивит, уранит (нёбо), блефарит, метопит (лоб), генеит (подбородок).

Неспецифические изменения кожи

Узловатая эритема встречается у 1/3 больных.

Чаще у молодых женщин.

Признак острого саркоидоза.

Синдром Лёфгрена (Löfgren S., 1953), предполагают участие ЦИК:

- узловатая эритема,
- двусторонняя прикорневая лимфаденопатия,
- высокая лихорадка, разбитость,
- артрит, боли в суставах,
- увеит,
- повышение СОЭ.

Синдром Хеерфордта:

- лихорадка,
- увеличение околоушных желез,
- иридоциклит,
- поражение лицевого нерва.

Ознобленная волчанка Бенье-Теннессона



Слепота (увеит) и дактилит (обнаружены кисты в костях пальцев).

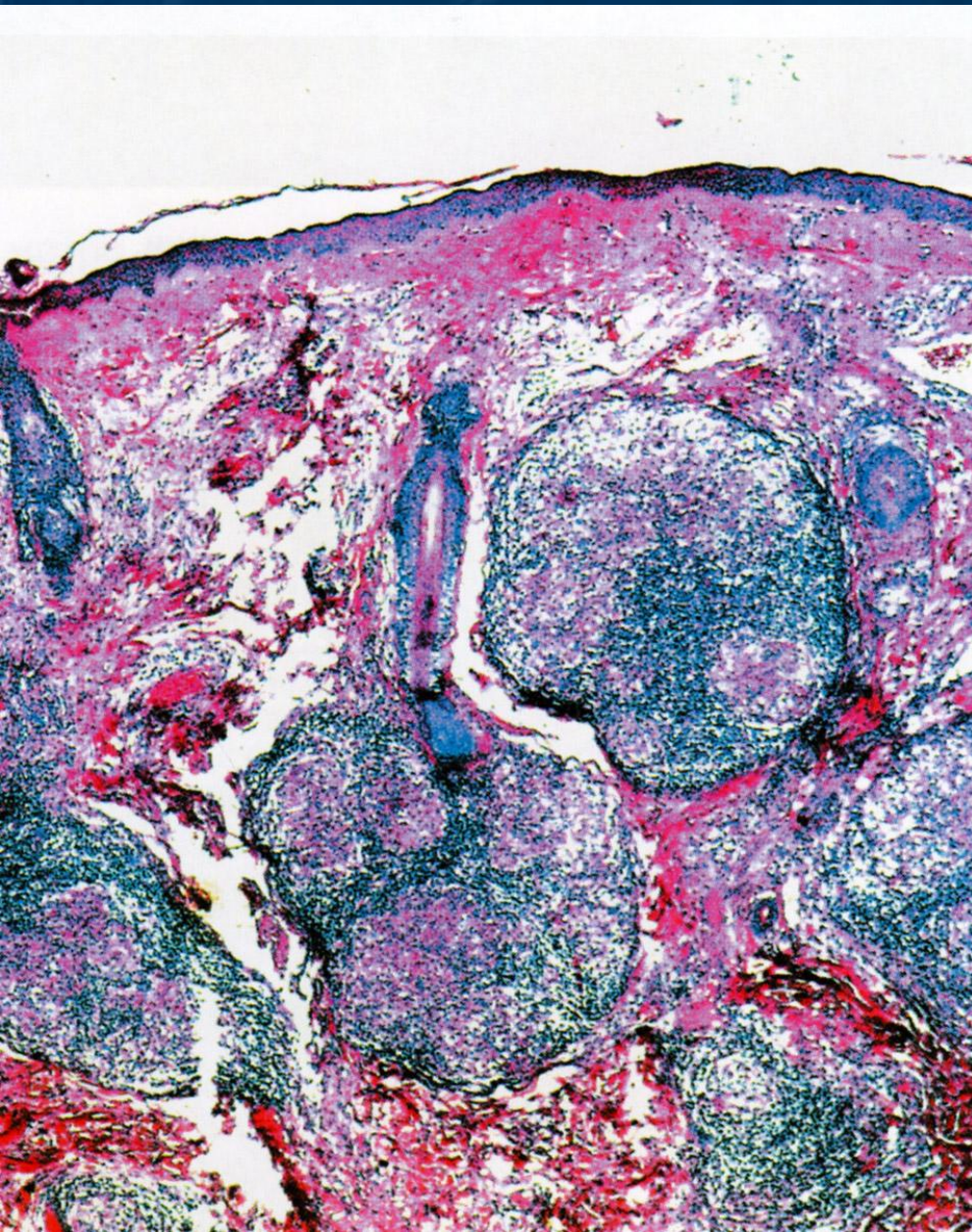
Обследование

- Состояние органов дыхания
- Прикорневые лимфатические узлы
- Глаза
- Кости
- Нервная система
- Печень
- Селезенка

Возможно изолированное поражение кожи (как этап развития заболевания).



Гистопатология



Обнаруживают гранулему без казеозного некроза, состоящую из эпителиоидных клеток, среди которых встречаются гигантские клетки Пирогова-Лангханса, а также клетки инородных тел.

Гранулема окаймлена ободком из лимфоцитов с примесью макрофагов, фибробластов, тканевых базофилов и других клеток.

В центре иногда развивается фибриноидный некроз.

Внутри гигантских клеток находят тельца (включения) Шауманна, астероидные и остаточные тельца.

Доброкачественная лимфоплазия кожи



Как правило, одиночный узел (реже группа узлов или бляшка), полупрозрачный, красновато-коричневый или багровый. Размеры 3-5 см.



Пациентка до и после лечения

Лимфоцитома



Красная волчанка

Красная волчанка – системное заболевание с неустановленной этиологией и сложным патогенезом, выраженной фоточувствительностью, поражающее чаще всего молодых Женщин (в возрасте от 16 до 30 лет).

Характеризуется полиморфизмом клинических проявлений и высыпаниями преимущественно на не защищенных от солнца участках кожи.

Классификация

(основана на остроте течения процесса)
по М. Kaposi

1.Хроническая красная волчанка:

- ограниченные формы (дискоидная),
- множественные формы (диссеминированная).

2.Острая (системная) красная волчанка.

3.Подострая красная волчанка – переходная форма (S.Ehrman, 1926) ,
острая, развившаяся из хронической.

Классификация

1. Дискоидная красная волчанка, клинические варианты:
 - пигментная форма,
 - гиперкератотическая форма,
 - веррукозная форма,
 - опухолевидная форма,
 - себорейная форма,
 - мутилянтная форма,
 - пемфигоидная форма,
 - изолированная форма с поражением красной каймы губ.
2. Диссеминированная красная волчанка.
3. Центробежная эритема Биетта.
4. Глубокая красная волчанка Капоши-Ирганга.
5. Системная красная волчанка:
 - острая форма,
 - подострая форма,
 - хроническая форма.

Дискоидная красная волчанка



На лице «бабочка».

Характерна триада
СИМПТОМОВ:

- эритема,
- гиперкератоз,
- атрофия.

При гиперкератозе
наблюдаются симптомы:

- каблучка (чешуйки-шипики),
- С.Бенье-Мещерского
(болезненное снятие
чешуек)

Дискоидная красная волчанка



При дискоидной красной волчанке чаще всего поражается лицо, поражения внутренних органов нет.

Дискоидная красная волчанка



После излечения остается
атрофический рубец.

Дискоидная красная волчанка



Бляшки с четкими границами.

Симптомы: эритема,
гиперкератоз, атрофия
(западение центра бляшки и
утрата волосяных
фолликулов),

Присутствуют рубцевание и
послевоспалительная
гиперпигментация.

Диссеминированная красная волчанка



Клинические формы хронической красной волчанки на красной кайме губ

1. Типичная форма (с эритемой, гиперкератозом и атрофией),
2. Без клинически выраженной атрофии (с эритемой и небольшим гиперкератозом),
3. Эрозивно-язвенная форма (присуще выраженное воспаление, на фоне которого возникают эрозии, трещины, язвы, покрытые серозными, серозно-кровянистыми корками), характерны жжение, болезненность,
4. Глубокая форма Капоши-Ирганга (проявляется в виде глубокого образования, встречается редко).

Подострая кожная красная волчанка



Поражение кожи при подострой красной волчанке напоминает псориаз. В отличие от дискоидной красной волчанки фолликулярный гиперкератоз и рубцевание отсутствуют, а атрофия выражена незначительно.

Подострая кожная красная волчанка



Медикаментозная форма

Клинические варианты системной красной волчанки

В зависимости от преобладающей патологии во время обострения выделяют варианты

-  Кожно-суставной
-  Почечный
-  Легочный
-  Неврологический
-  Сердечно-сосудистый
-  Желудочно-кишечный
-  Печеночный
-  Гематологический

Поражения кожи самые частые и нередко самые ранние симптомы

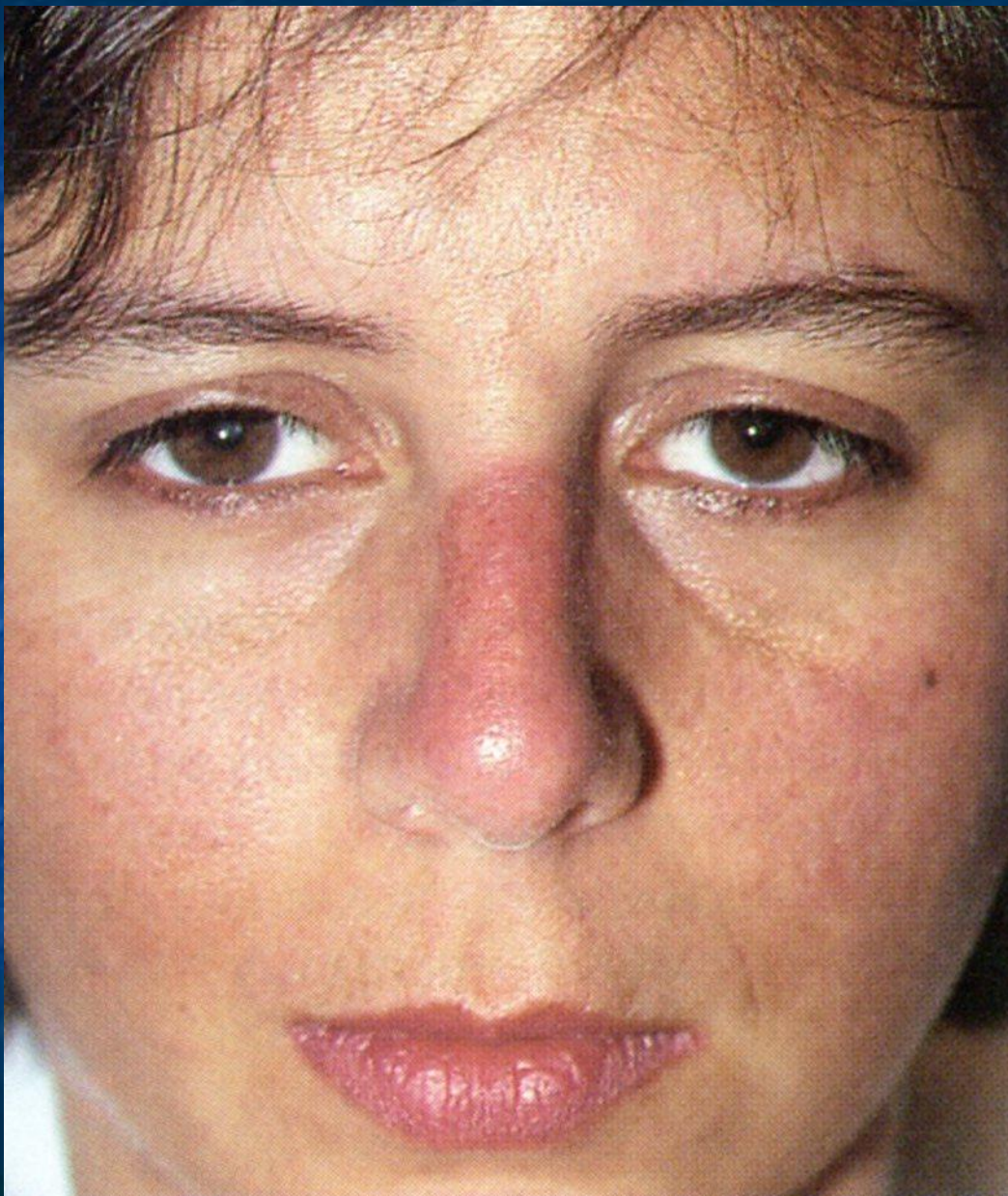
-  Классическая «бабочка»
-  Васкулитная «бабочка»
-  Центробежная эритема Биетта
-  Рожистоподобная форма
-  Напоминают экссудативную многоформную эритему
-  Напоминают экзему

Системная красная волчанка



Эритема появилась после инсоляции во время поездки в Египет.
Эритема бывает первым симптомом системной красной волчанки,
рано или поздно она возникает у 80% больных.

Системная красная волчанка



«Бабочка»

Эта молодая жительница Гибралтара очень любила загорать, заболела она в начале лета.

Системная красная волчанка



Кисти покрыты красно-лиловыми папулами и бляшками с четкими границами. Кожа над пястно-фаланговыми и межфаланговыми суставами не изменена – это важный признак, помогающий отличить красную волчанку от дерматомиозита. Папулы Готтрона при дерматомиозите располагаются как раз над межфаланговыми суставами.

Синдром Свита



Острый фебрильный
нейтрофильный дерматоз.

Редкое кожное заболевание с
рецидивирующим течением.

В основе лежит аллергическая
реакция. В некоторых
случаях заболевание
обусловлено иерсениозом.

Проявления включают
лихорадку, артралгию и
лейкоцитоз.

На коже появляются группы
болезненных папул, которые
сливаются в бляшки.

Шея – одна из излюбленных
локализаций.

Синдром Свита



Базальноклеточный рак уха



Впереди ушной раковины – язва с гиперкератозом в центре. После удаления ороговевших масс стали видны кровоточащие капилляры. Края язвы приподняты и закруглены, на периферии ее заметны телеангиэктазии.

Имеется также солнечный дерматит завитка ушной раковины.

Туберкулезная волчанка

Дифференциальная диагностика

- Эритематозная «бабочка» как правило отсутствует,
- начало заболевания чаще в детстве,
- не имеет сезонных обострений.

Характерно наличие бугорков, склонных к распаду и рубцеванию, с проваливания зонда, с «яблочного желе», появление новых бугорков в зоне рубца.

Проявления туберкулеза кожи весьма разнообразны и зависят от состояния иммунитета и пути проникновения микобактерий в кожу.

Крупная красно-коричневая бляшка, которая при диаскопии стала желтовато-бурой (симптом яблочного желе). Ушная раковина покрыта чешуйками, в мочке уха пальпируется узел, в центре бляшки отчетливо выделяется атрофический рубец.



Кожные проявления синдрома Рейтера



КСАНТОМЫ

Ксантоматоз кожи — одна из форм гетерогенной группы липидозов, характеризуется отложением в коже липидов, чаще при общих нарушениях жирового обмена — гиперлиппротеинемиях.

Различают гиперлиппротеинемии:

- Первичные (генетически детерминированные)
- Вторичные (симптоматические)

Вторичные: развиваются при сахарном диабете, хроническом панкреатите, алкоголизме, гипотиреозе, билиарном циррозе, нефротическом синдроме и др. Описано развитие ксантом при миеломной болезни, лимфопролиферативных заболеваниях кожи, побочным эффектом от ретиноидов, при пигментной крапивнице и др.

Типы семейных гиперлиппротеинемий

I тип	Аутосомно-рецессивный тип наследования. Первичный дефект – недостаточность липопропротеидлипазы (б/х хиломикронов, ТГ).	Гепатоспленомегалия, панкреатит, приступы болей в животе. Развивается у маленьких детей.
II тип	Гетерогенный тип наследования. Семейная гиперхолестеринемия, полигенная гиперхолестеринемия (+ средовые факторы), семейная комбинированная гиперхолестеринемия. Патология ЛПНП (б/х ХС или ТГ).	Ранний атеросклероз коронарных сосудов, аорты. У гомозигот – раньше, У гетерозигот – позже.
III тип	Аутосомно-доминантное и аутосомно-рецессивное наследование. (б/х ХС или ТГ).	Развивается у взрослых. ИБС, атеросклероз периферических сосудов.
IV тип	Аутосомно-доминантный тип наследования. Встречается относительно часто (б/х ТГ).	Возникает у взрослых. Поражение сосудов (коронарных), сниженная толерантность к глюкозе.
V тип	Не исключается мультифакторная природа наследования. Снижена толерантность к жирам и углеводам (б/х хиломикронов, ТГ).	Гепатоспленомегалия, панкреатит, приступы болей в животе. Развивается у взрослых.

Таблица 16-В. Ксантомы при наследственных гиперлипопропротеидемиях

Ксантелазмы	Нормальный уровень липидов Семейная гиперхолестеринемия Семейная дисбеталипопротеидемия
Сухожильные ксантомы	Семейная гиперхолестеринемия
Бугорчатые ксантомы	Семейная дисбеталипопротеидемия Семейная гипертриглицеридемия с фенотипом IV Семейная гиперхолестеринемия, гомозиготная форма
Эруптивные ксантомы	Семейная дисбеталипопротеидемия Семейная гипертриглицеридемия с фенотипами IV и V Семейная недостаточность липопротеидлипазы
Плоские ксантомы на ладонях, ксантохромия	Семейная дисбеталипопротеидемия

Клинические виды ксантом

1. Эруптивные (показатель гипертриглицеридемии, часто наблюдается при I типе)
2. Сухожильные (чаще встречается при II типе)
3. Туберозные (чаще встречается при II типе)
4. Ксантелазмы (ограниченные плоские ксантомы)
5. Плоские (чаще встречается при III типе)

Эруптивные ксантомы



Многочисленные красновато-желтые папулы на предплечье у больного с декомпенсированным сахарным диабетом.

В начальной стадии может быть зуд, иногда интенсивный.

Эруптивные ксантомы



Туберозные ксантомы



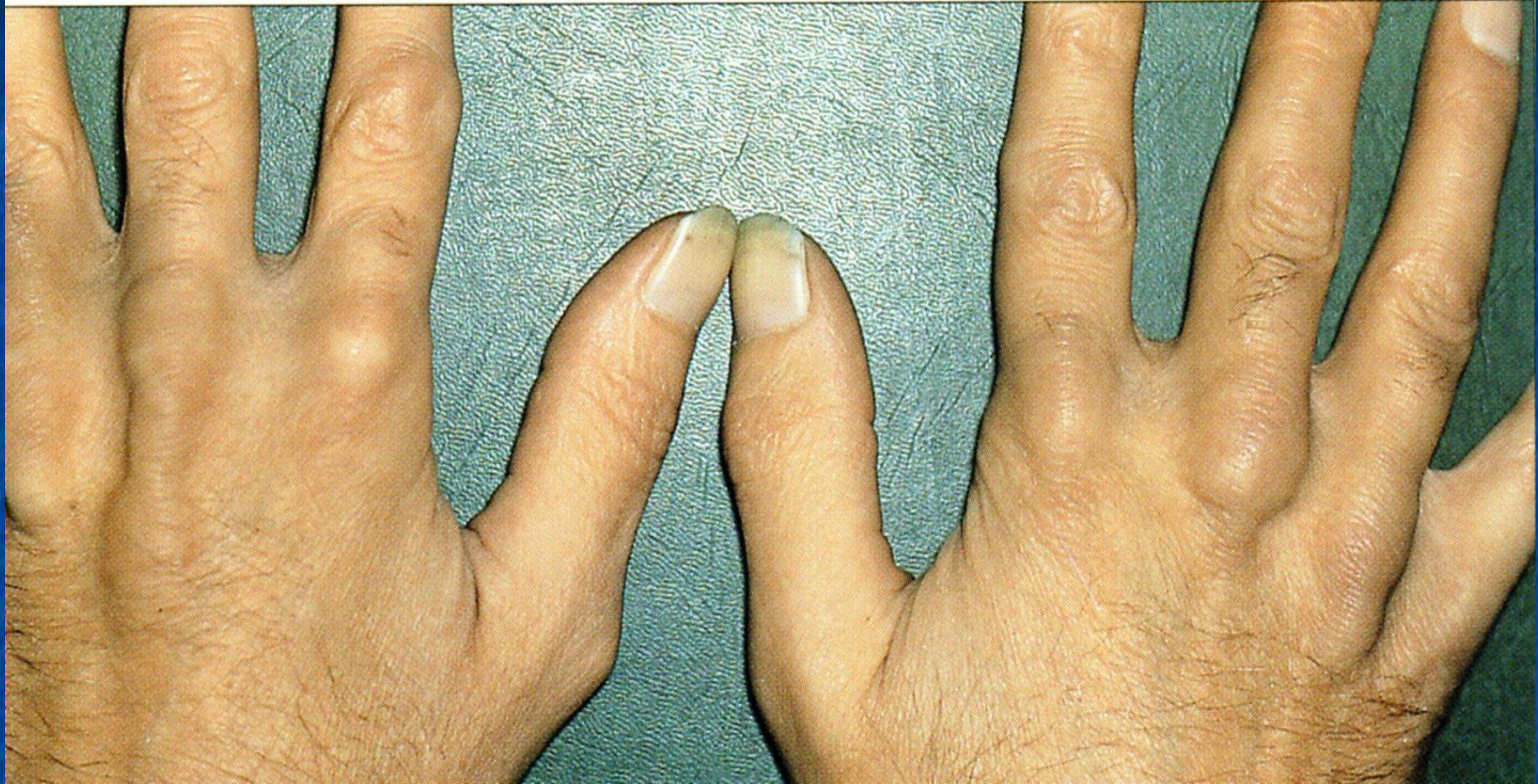
При гомозиготной семейной гиперхолестеринемии липиды откладываются в коже.
Обычно безболезненны.

Бугорчатая ксантома



Крупный желтоватый узел с плоской поверхностью и красным ободком.

Сухожильные ксантомы кистей



За счет фиброза сухожильные ксантомы приобретают костную плотность. Ксантомы образуются также в месте прикрепления связки надколенника к большеберцовой кости и в ахилловом сухожилии. Сухожильные ксантомы – симптом семейной гиперхолестеринемии. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Сухожильные ксантомы

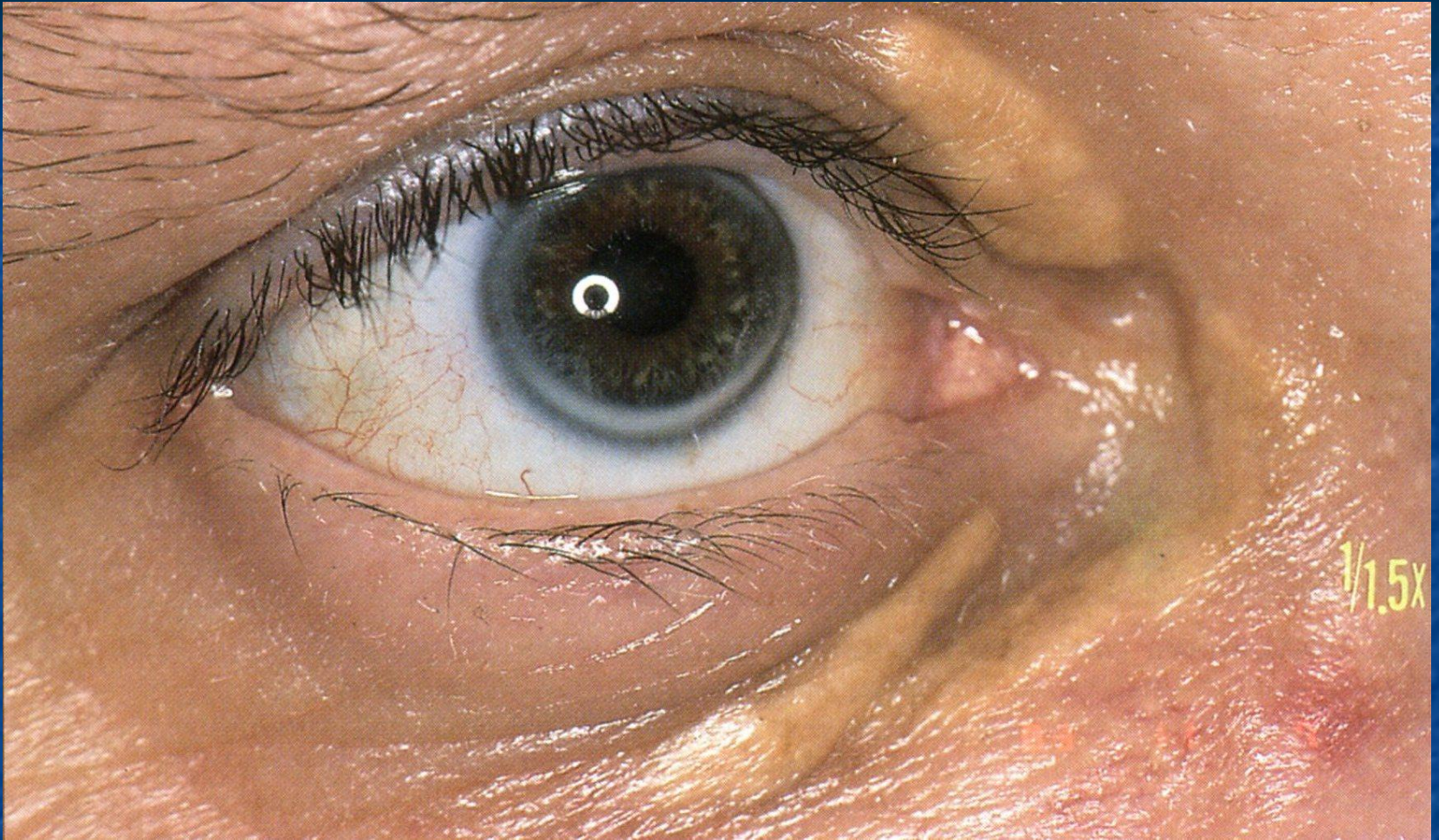


Сухожильные ксантомы



Большие медленнорастущие подкожные опухолевидные образования на ахилловых сухожилиях.

Ксантелазмы и липоидная дуга роговицы

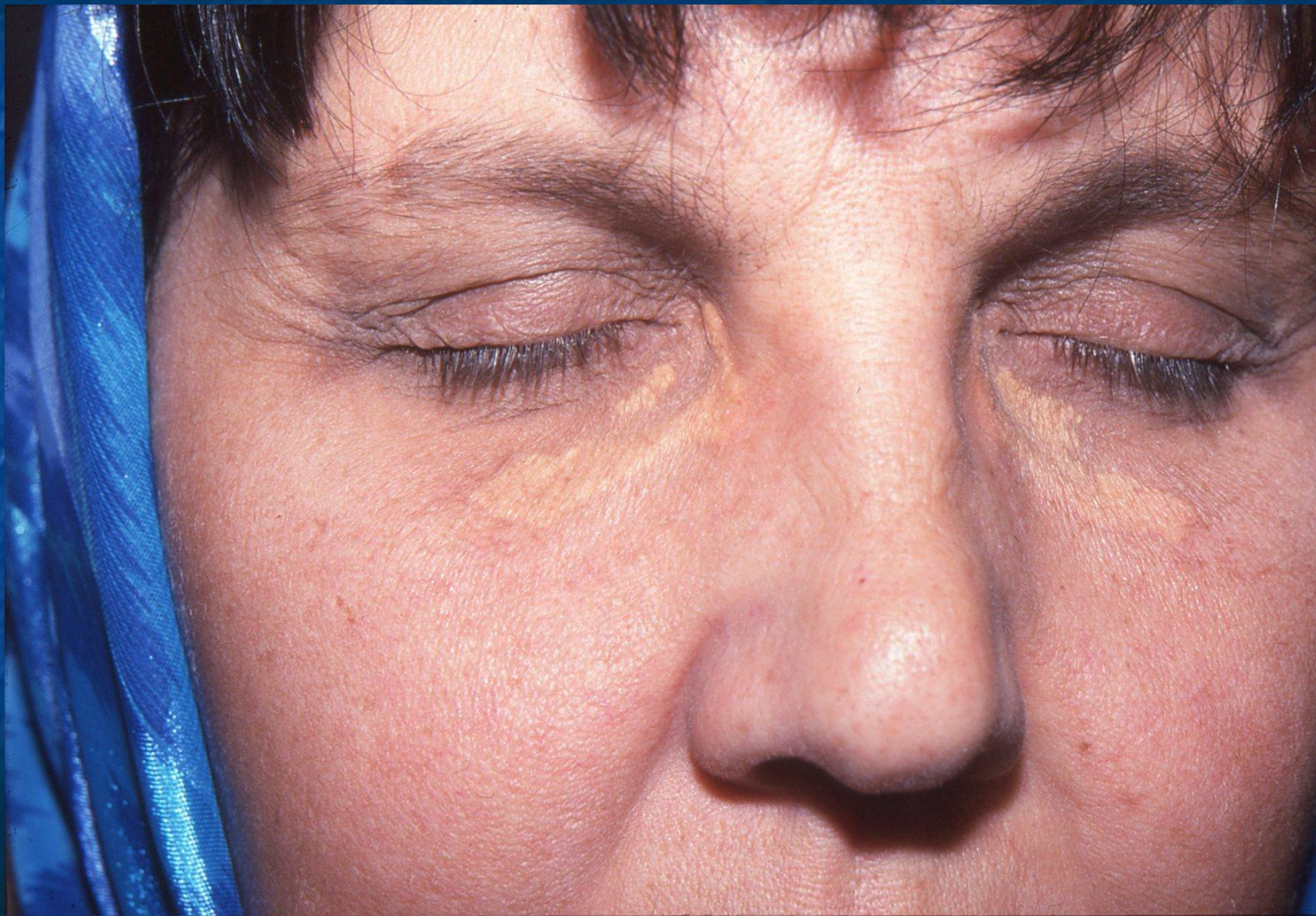


Как и ксантелазмы, дуга роговицы тоже образована липидами. Дуга может выглядеть, как замкнутое кольцо. При семейной гиперхолестеринемии липоидная дуга роговицы нередко возникает уже в юношеском возрасте. У пожилых она имеет малую диагностическую ценность, в подобных случаях, однако, надо обратить внимание на другие факторы риска атеросклероза.

Ксантелазма



Ксантелазма



Плоские ксантомы



Кожные складки окрашены
в желтый цвет.

При беглом осмотре
эти изменения часто
не замечают.

Плоские ксантомы



На шее – желтовато-красная, слегка приподнятая над поверхностью кожи бляшка.

Кожный рисунок в пределах бляшки усилен.

У больного лимфома; уровень липидов крови в норме. Чаще всего такие ксантомы появляются при миеломной болезни.

Излюбленная локализация – верхняя часть туловища и шея.

Эластическая псевдоксантома



Синдром Гренблада-Страндберга

Тяжелое наследственное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением эластических волокон кожи, сосудов и глаз.

В основе патогенеза лежит дефицит оксидазной активности лизина и гидроксизина, а также увеличение синтеза эластической ткани.

Из-за поражения эластических волокон кожа дряблая и легко собирается в складки.

В лечении участвуют дерматолог, офтальмолог, гастроэнтеролог, кардиолог и невропатолог.

Подагрические тофусы



Диф.диагностика. Отложения уратов. Подкожная сумка локтевого отростка может увеличиваться при подагре, травмах, ревматоидном тендовагините и др.

Липоидный некробиоз

Липоидный некробиоз (ЛН) – хроническое заболевание кожи, связанное с нарушением обмена веществ, представляет собой локализованный липоидоз с отложением липоидов в тех участках дермы, где имеет место дегенерация или некробиоз коллагена.

ЛН болеют преимущественно женщины, на долю которых приходится 65-90% больных, его развитие в основном наблюдается в возрасте 40-60 лет.

Основной патогенетической гипотезой развития ЛН в настоящее время считаются нарушения углеводного обмена диабетического генеза.

Формирование очагов поражения при ЛН является результатом глубокого нарушения метаболических процессов, инициирующих изменения в стенках сосудов дермы. При этом нарушаются процессы окисления и питания в эндотелии, а также диффузия простых и сложных полисахаридов через базальную мембрану, что в свою очередь приводит к дегенерации соединительной ткани и появлению очагов некробиоза, в которых при соответствующих условиях могут откладываться липиды.

Липоидный некробиоз



Для ЛН характерно хроническое, торпидное течение патологического процесса. Субъективные ощущения скудные.

На голенях – характерные бляшки, в них происходит дезорганизация и липоидная дистрофия коллагена, центральная часть бляшек постепенно атрофируется, иногда изъязвляется, в этих местах образуются рубцы.

Кожа над очагами поражения в складки не собирается.

Липоидный некробиоз встречается при сахарном диабете и СПИДе, иногда без сопутствующих заболеваний.

Липоидный некробиоз



Кольцевидная гранулема

Гранулема кольцевидная – доброкачественное заболевание кожи, характеризующееся папулезными высыпаниями, расположенными кольцевидно или группами в виде полуколец.

Значительное место в возникновении заболевания отводится изменениям иммунной системы, хроническим инфекциям и соматической патологии. Может возникать после укусов насекомых, травмы, солнечных ожогов. Нарушения углеводного обмена, возможно, также играют роль в возникновении кольцевидной гранулемы.

Дерматоз чаще возникает в пубертатном и инволютивном периодах жизни, когда складываются условия для относительной инсулиновой недостаточности (наибольшее стимулирующее действие инсулина на метаболизм глюкозы – 5-15 лет; снижение чувствительности тканей к инсулину – после 60 лет). У 10% больных отмечается связь с сахарным диабетом.

Гистология. Характеризуется очаговой частичной или полной дегенерацией коллагена дермы с воспалительной реакцией в средней или нижней третях дермы. В очагах поражения наблюдается накопление муцина и разрушение эластических волокон.

Клинические формы кольцевидной гранулемы

Локализованная форма – встречается наиболее часто. Плотные мелкие тесно расположенные узелки, залегающие глубоко в дерме.

Диссеминированная (генерализованная) форма составляет 8,5-15% всех случаев кольцевидной гранулемы и встречается в основном у пожилых больных, страдающих сахарным диабетом, у ВИЧ-инфицированных.

Подкожная форма развивается преимущественно у детей и представлена крупными плотными узелками, расположенными глубоко в дерме, которые могут быть спаяны с подлежащими тканями.

Перфорирующая форма встречается редко. Клинически проявляется множественными плоскими мелкими папулами с западением в центре. В последующем происходит изъязвление элементов, завершающееся нередко рубцеванием.

Бляшечная форма характеризуется наличием плоских, инфильтрированных, темно-красных пятен, внешне сходных с бляшками при липоидном некробиозе.

Кольцевидная гранулема



Хронический дерматоз, для которого характерны папулезные высыпания в виде колец.

Они обычно не беспокоят больного и локализуются на тыльной поверхности кистей и стоп, локтях и коленях.

Выздоровление наступает самостоятельно.

Кольцевидная гранулема



В отличие от ЛН при кольцевидной гранулеме не наблюдают сосудистых изменений; отложения липидов отсутствуют; не выявляются гигантские клетки (или они единичны), атрофия, изъязвления эпидермиса.

Кольцевидная гранулема



Локальное воспаление и фиброз коллагенового слоя кожи встречается при двух болезнях – липоидном некробиозе и кольцевидной гранулеме. Обе эти болезни чаще всего бывают при сахарном диабете.

Кольцевидная гранулема обычно появляется в молодом возрасте. На тыле кистей и стоп обнаруживают характерные кольца, образованные тесно расположенными папулами.

Кольцевидная гранулема



Кольцевидная гранулема



Множественные фиолетовые бляшки на предплечье. Края приподнятые, центр запавший – это придает бляшкам форму кольца. Шелушения нет.

Базалиома



Токсикодермия



Проказа



Хроническое инфекционное заболевание, вызываемое *Mycobacterium leprae* и характеризующееся поражением кожи и периферической нервной системы.

Ранние симптомы туберкулоидной проказы – поражение кожи и утолщение мелких кожных нервов. Одна из разновидностей поражений кожи – саркоидные (люпоидные) образования, напоминающие ознобленную волчанку. У больного выявлена потеря чувствительности и утолщение мелких периферических нервов.

Дерматиты

Аллергический дерматит



Подострое воспаление верхнего века, вызванное косметикой и усиленным трением. Подобную картину вызывает и атопический дерматит.

Аллергический дерматит на никель



Никель – один из самых распространенных аллергенов. Он входит в состав многих сплавов, его используют в украшениях и в застежках-молниях, даже в моющих средствах.

У этого подростка сыпь, напоминающая экзему, обнаружена на шее, там, где носят цепочку. Такую же сыпь часто находят на мочках ушей и на запястьях.

Стероидный дерматит



Больной (15 лет) назначили элоком на лицо.



Факоматозы

Наследственные нейрокутанные заболевания с поражением кожи, костной и нервной системы.

1. Нейрофиброматоз (НФ) – группа системных наследственных заболеваний, характеризующихся пороками развития эктомезодермальных структур, преимущественно кожи, нервной и костной систем.
2. Болезнь Прингла-Бурневилля – туберозный склероз, аденома слюнных желез симметричная.
3. Синдром Штурге-Вебера – синдром Краббе. Врожденная аномалия сосудов мозга, кожи и глаз. Проявляется сосудистым невусом лица, эпилептиформными припадками, умственной отсталостью, нарушением зрения, гемиплегией. Рассматривается как вариант синдрома Клиппеля-Треноне.
4. Болезнь Гиппеля-Линдау – аномалия развития сосудов (капиллярный ангиоматоз сетчатки в сочетании с ангиомами, опухолями и кистозными образованиями мозга).
5. Синдром базально-клеточных невусов – множественные базалиомы, аномалии скелета, кальцификации мозговых оболочек.

Болезнь Реклингхаузена



- 1 типа (НФ1) – Классический вариант – периферический, собственно болезнь Реклингхаузена – 85% всех случаев заболевания.
- 2 типа (НФ2) – Центральный вариант – отличается частотой и выраженностью симптомов, сроками их появления.
- 3 типа (НФ3) – Смешанный; 4 тип – Вариантный; 5 тип – Сегментарный; 6 тип – Пигментный; 7 тип – Поздний и др.

Нейрофиброматоз 1 типа



Самый ранний симптом — пигментные пятна, появляющиеся после рождения. Диагностические критерии: наличие 2 признаков и более: 6 пятен цвета «кофе с молоком» или более диаметром от 5 мм (15 мм в постпубертате); две нейрофибромы любого типа или более и др.

Болезнь Реклингхаузена



На втором десятилетии или позже, появляются доброкачественные опухоли, развивающиеся из нервных стволов и их мельчайших разветвлений – нейрофибромы.

Болезнь Прингла-Бурневилля



Системное заболевание, характеризуется широким спектром признаков, основными из которых являются ангиофибромы, эпилепсия и умственная отсталость. Часто встречаются под- и околоногтевые фибромы (опухоли Коенена).

Acanthosis nigricans



Ворсинчато-бородавчатое разрастание и гиперпигментация кожи подмышечных впадин и других крупных складок.

Темно-коричневые бородавчатые разрастания на руках, в подмышечных и паховых кожных складках, на шее и в местах перехода кожи в слизистую.

При многих состояниях – при ожирении, акромегалии, поликистозе яичников и сахарном диабете - acanthosis nigricans служит признаком гиперинсулинемии и сниженной чувствительности рецепторов к инсулину.

У пожилых – заболевание чаще обнаруживают на губах и на руках; часто в подобных случаях это признак злокачественных новообразований.

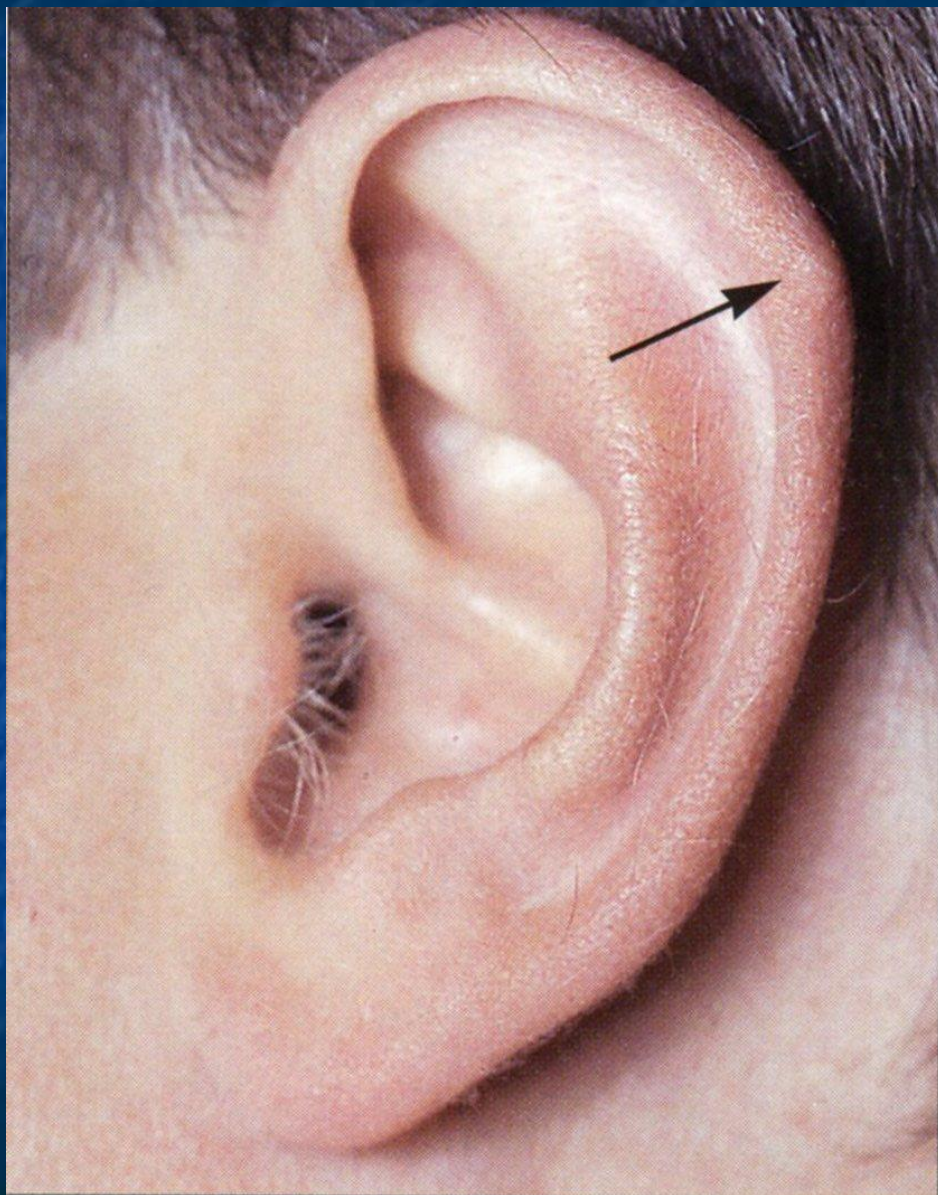
Дефекты кожи

Привесок ушной раковины



Возвышение кожи впереди
козелка, которое иногда в
косметических целях
удаляют.

Дарвинов бугорок



Этот бугорок, носящий имя
великого натуралиста,
соответствует кончикам
ушей у млекопитающих.
Его не следует путать с
подагрическими тофусами.

Подагрический тофус



Сквозь кожу
просвечивают
отложения уратов
в хряще.

Тофус имеет
характерный цвет
слоновой кости.

Келоидный рубец



На мочке уха, особенно на внутренней ее стороне, келоидные рубцы образуются часто.

Почему рубец появляется только с одной стороны, неясно; может быть, это обусловлено направлением прокола.

Щитовидно-язычный свищ



Щитовидно-язычный свищ и щитовидно-язычная киста – рудименты щито-язычного протока.

Киста подвижна: она смещается при высовывании языка и глотании; киста может располагаться в любом участке передней поверхности шеи – от подъязычной кости до основания шеи.

Добавочные соски



Добавочные молочные железы или соски можно обнаружить в любой точке рядом со срединно-ключичной линией, их находят у 2,5% людей.

Благодарю за внимание